

Prognostische Faktoren bei Weichteilsarkomen

von
Hubert Johann Pabst
aus
Regensburg

Prognostische Faktoren
bei Weichteilsarkomen

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
(Direktor: Prof. Dr. med. G.Hegemann)

Prognostische Faktoren bei Weichteilsarkomen

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich - Alexander - Universität
Erlangen - Nürnberg

vorgelegt
von
Hubert Johann Pabst
aus
Regensburg

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Professor Dr. med. E. Rügheimer
Referent: Professor Dr. med. P. Hermanek
Korreferent: Professor Dr. med. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 15.03.1979

Inhaltsverzeichnis

	Seite
1. Einleitung	1
2. Periphere Weichteilsarkome an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen	2
2.1 Krankengut	2
2.2 Alter und Geschlecht	2
2.3 Histologische Klassifikation	4
2.4 Anamnese und Symptomatologie	7
2.5 Lokalisation	9
2.6 TNM-Klassifikation	12
2.7 Therapie	19
2.8 Endresultate	22
3. Prognostische Bedeutung des histologischen Typs bei Weichteilsarkomen	23
3.1 Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen	23
3.2 Angaben über die Abhängigkeit der Prognose vom histologischen Typ im Schrifttum	26
3.2.1 Prognose unabhängig vom histologischen Typ	26
3.2.2 Prognose abhängig vom histologischen Typ	27
3.2.2.1 Weichteilsarkome insgesamt	27
3.2.2.2 Fibrosarkom	47
3.2.2.3 Liposarkom	53
3.2.2.4 Rhabdomyosarkom	58
3.2.2.5 Synovialsarkom	63
3.2.2.6 Malignes Schwannom	67

	Seite
4.	Prognostische Bedeutung des klinischen Stadiums bei Weichteilsarkomen 69
4.1	TNM-Klassifikation der Weichteilsarkome nach Vorschlägen von Bokelmann et al. 1971 69
4.1.1.	Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen 69
4.1.2	Ergebnisse von Bokelmann et al. 1971 70
4.2	Klinische Stadienbestimmung nach dem Vorschlag der American Joint Commission 72
4.2.1	Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen 72
4.2.2	Ergebnisse von Suit und Russel 1975 74
4.3	Stadieneinteilung bei Perfusionstherapie 76
4.3.1	Ergebnisse von McBride 1974 76
4.3.2	Ergebnisse von Schraffordt Koops et al. 1976 78
4.4	Stadieneinteilung bei bestimmten Tumortypen 79
4.4.1	Stadieneinteilung nach Enzinger und Shiraki 1969 79
4.4.2	Stadieneinteilung nach Kilman et al. 1973 80
4.4.3	Stadieneinteilung nach Ghavimi et al. 1975 82
4.4.4	Stadieneinteilung nach Das Gupta und Brasfield 1970 84
5.	Prognostische Bedeutung der Lokalisation bei Weichteilsarkomen 86
5.1	Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen 86

	Seite
5.2	Angaben in der Literatur über die Abhängigkeit der Prognose von der Lokalisation des Weichteilsarkoms 90
5.2.1	Prognose unabhängig von der Lokalisation 90
5.2.2	Prognose abhängig von der Lokalisation 91
5.2.2.1	Weichteilsarkome insgesamt 91
5.2.2.2	Fibrosarkome 93
5.2.2.3	Liposarkom 95
5.2.2.4	Rhabdomyosarkom 96
5.2.2.5	Synovialsarkom 98
6.	Prognostische Bedeutung des Geschlechts der Patienten bei Weichteilsarkomen 98
6.1	Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen 98
6.2	Angaben in der Literatur über die Abhängigkeit der Prognose vom Geschlecht der Patienten 102
6.2.1	Prognose unabhängig vom Geschlecht der Patienten 102
6.2.2	Prognose abhängig vom Geschlecht der Patienten 102
7.	Prognose bei kindlichen Weichteilsarkomen 103
7.1	Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen 103
7.2	Angaben des Schrifttums über die Prognose bei kindlichen Weichteilsarkomen 104

	Seite
8. Besprechung	106
9. Zusammenfassung	111
Literaturverzeichnis	113

Prognostische Faktoren bei Weichteilsarkomen

1. Einleitung

Die Prognose aller malignen Tumoren wird beeinflusst von Faktoren, die bei Diagnose und Behandlungsbeginn feststehen, und von der Behandlung. Das gilt auch für maligne Weichteilgeschwülste. Bei diesen gehören zu den wichtigsten, bei der Diagnose feststehenden Faktoren die Geschwulstart (histologische Klassifikation, histologischer Malignitätsgrad), das Stadium der Geschwulst (Tumorgröße, lokale Ausbreitung, lymphogene und hämatogene Metastasierung), die Tumorlokalisation und das Lebensalter (Gläser 1974).

Die Bedeutung dieser Faktoren für die Prognose ist noch keineswegs sicher aufgeklärt.

Dabei ist insbesondere zu berücksichtigen, daß die Klassifikation der Weichteilsarkome erst seit 1969, seit dem Erscheinen der WHO-Klassifikation (Enzinger et al. 1969) allmählich vereinheitlicht wird. Auch gibt es bisher keine einheitliche Stadieneinteilung der Weichteilsarkome.

Aus diesen Gründen wurde das Krankengut der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen aus den Jahren 1951 bis 1975 einheitlich nach der WHO klassifiziert und im Hinblick auf die prognostischen Faktoren näher analysiert.

2. Periphere Weichteilsarkome an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen

2.1 Krankengut

Zwischen 1.1.1951 und 31.12.1975 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen 91 Patienten mit peripheren Weichteilsarkomen behandelt bzw. diagnostiziert. Zwei weitere Patienten konnten in dieser Zusammenstellung nicht berücksichtigt werden, da die Unterlagen in Verlust geraten sind und nur die histologischen Befunde vorliegen. Bei sämtlichen Patienten ist die Diagnose histologisch gesichert. Bei zwölf der 91 Patienten wurde der Tumor erst im Jahre 1975 diagnostiziert und behandelt; diese Patienten konnten für die Berechnung der Überlebensraten nicht berücksichtigt werden. Die errechneten Überlebensraten beruhen daher auf 79 Patienten.

2.2 Alter und Geschlecht

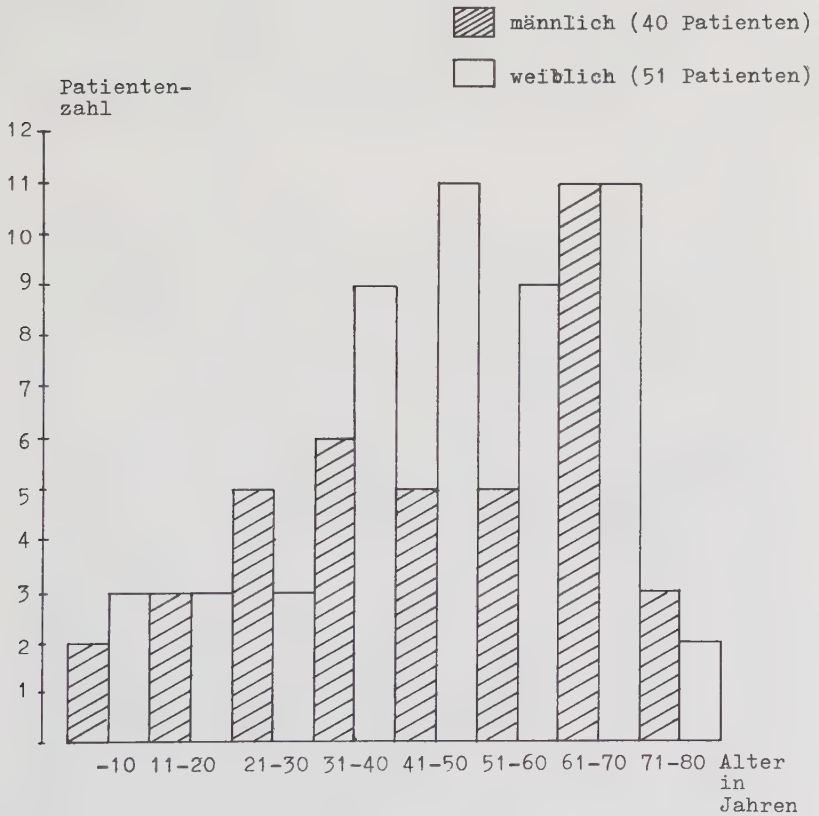
Unsere 91 Patienten sind in Abb.1 nach Alter und Geschlecht aufgeteilt.

Die männlichen und weiblichen Patienten zeigen praktisch gleiches Durchschnittsalter: 45,7 bzw. 45,8 Jahre.

Der jüngste Patient war wenige Tage alt, als man den Tumor, ein embryonales Rhabdomyosarkom, entdeckte; der älteste Patient war eine 75-jährige Frau mit einem Fibrosarkom.

Abb.1 gibt wieder,daß die peripheren Weichteilsarkome in der Altersverteilung breit streuen.

Abb.1 Alter und Geschlecht der 91 Patienten mit peripheren Weichteilsarkomen



2.3 Histologische Klassifikation

Die histologischen Diagnosen wurden noch einmal überprüft und eine Einordnung der Tumoren in das Klassifikations-schema der WHO (Enzinger et al. 1969) vorgenommen.

Soweit möglich erfolgte nochmals eine Durchsicht histologischer Originalschnitte. Für die Überlassung histologischer Schnitte sind wir Herrn Professor Dr. V. Becker, Dr. H. Berger, Dr. L. Ehrhard, Dr. H. Munscheck, Professor Dr. G. Pließ, Dr. H. Schmidt, Dr. B. Spörlein und Dr. J. Weber zu Dank verpflichtet.

Bei den 91 Patienten fanden sich 92 Tumoren, da bei einem Patienten (mit multiplen Lipomen) fast gleichzeitig zwei Liposarkome (linker Oberschenkel und rechtes Gesäß) auftraten (multizentrisches Liposarkom).

Die histologische Klassifikation der 92 Tumoren und die relativen Häufigkeiten der verschiedenen histologischen Typen zeigt Tab.1.

Tab.1 Histologische Klassifikation von 92 peripheren
Weichteilsarkomen und relative Häufigkeit der
einzelnen histologischen Typen

Histologischer Typ	Anzahl der Tumoren	relative Häufigkeit in %
Dermatofibrosarcoma protuberans	4	4
Fibrosarkom	25	27
Liposarkom, gut differenziert	1	1
" , myxoid	11	12
" , rundzellig	1	1
" , pleomorph	1	1
Leiomyosarkom	1	1
Rhabdomyosarkom, embryonal	3	3
" , alveolär	1	1
" , pleomorph	6	7
mal. Hämangioendotheliom	2	2
Synovialsarkom	17	18
mal. Schwannom	10	11
alveoläres Weichteilsarkom	1	1
mal. Fibroxanthom	2	2
Osteosarkom der Weichteile	1	1
epitheloides Weichteilsarkom	1	1
unklassifiziert	4	4

Unter den peripheren Weichteilsarkomen stehen in unserem Krankengut die Fibrosarkome und die Synovialsarkome mit relativen Häufigkeiten von 27% bzw. 18% im Vordergrund. Bei unseren Tumoren handelt es sich um das Krankengut einer Chirurgischen Klinik. Das erklärt das fast vollständige Fehlen von Weichteilsarkomen des Gesichtes, die von der Augenklinik, der Hals-Nasen-Ohrenklinik sowie der Kieferklinik behandelt werden. Gerade im Gesichts- und Halsbereich finden sich verhältnismäßig oft Rhabdomyosarkome (Enzinger 1965, Soule et al. 1969). Daher kommen in unserem Krankengut relativ wenige Rhabdomyosarkome (relative Häufigkeit: 11%) vor.

Tab.2 gibt die Geschlechtsverteilung bei den häufigeren histologischen Typen wieder.

Tab.2 Histologischer Typ und Geschlechtsverteilung

	männlich	weiblich	
Fibrosarkom	7	18	weiblich überwiegt
mal. Schwannom	7	3	männlich überwiegt
Liposarkom	8	5	mehr oder minder ausgeglichene Geschlechtsverteilung
Rhabdomyosarkom	4	6	
Synovialsarkom	8	9	

Während das Fibrosarkom häufiger bei Frauen beobachtet wurde, erkrankten an einem malignen Schwannom vorwiegend Männer. Ohne Geschlechtsbevorzugung traten in unserem Krankengut Liposarkom, Rhabdomyosarkom und Synovialsarkom auf. Unsere Werte stehen in guter Übereinstimmung mit Beobachtungen von Pack und Ariel 1964, die beim Fibrosarkom ein Überwiegen der Frauen, beim Liposarkom ein leichtes Überwiegen der Männer und beim Synovialsarkom eine ausgeglichene Geschlechtsverteilung fanden.

2.4 Anamnese und Symptomatologie

Bei 65 Patienten konnte die Anamnesedauer mit hinreichender Sicherheit festgestellt werden. Sie betrug durchschnittlich 11,4 Monate.

Die durchschnittliche Anamnesedauer beträgt nach einer Literaturübersicht von Gläser 1974 6 bis 22 Monate, nach Gerner et al. 1975 etwa 10 Monate, nach Herzog und Buchda 1965 19 Monate.

Die Symptomatologie ist bei 76 Patienten bekannt. Spezifische Symptome für eine bestimmte Sarkomart gibt es nicht, vielmehr wird die Symptomatik vor allem von der Lokalisation bestimmt. Tab. 3 zeigt eine Zusammenstellung der Symptome. Dabei sind als Allgemeinsymptome zusammengefaßt: Gewichtsabnahme, Müdigkeit, Appetitlosigkeit, allgemeines Schwächegefühl.

Tab.3 Symptomatik bei 76 Patienten

	Extremitäten n=57	Stamm n=19	insgesamt n=76
Tumor	49 (86%)	19 (100%)	68 (89%)
Schmerz	24 (42%)	4 (21%)	28 (37%)
Allgemeinsymptome	7 (12%)	1 (5%)	8 (11%)
Tumor und Schmerz	16 (28%)	4 (21%)	20 (26%)
Tumor alleine	30 (53%)	14 (74%)	44 (58%)
Schmerz alleine	6 (11%)	-	6 (8%)

Allgemeinsymptome spielen bei peripheren Weichteilsarkomen nur selten eine Rolle. Das Symptom Schmerz fanden wir bei Lokalisation an den Extremitäten öfters als bei Lokalisation am Stamm.

Remé und Otto 1974 beobachteten bei ihren 45 Weichteilsarkomen eine ähnliche Symptomatologie: 27% Schmerz, 89% Tumor.

2.5 Lokalisation

Die Lokalisation der 92 Weichteilsarkome zeigt Tab.4.

Tab.4 Lokalisation von 92 peripheren Weichteilsarkomen

Extremitäten		68 (74%)
	obere Extremität	13 (14%)
	Schulter	4
	Oberarm	3
	Ellenbogen	2
	Unterarm	1
	Hand	3
	untere Extremität	55 (60%)
	Gesäß	9
	Oberschenkel	24
	Knie	13
	Unterschenkel	8
	Fuß	1
Stamm		24 (26%)
	Kopf	1
	Hals	6
	Thorax	13
	Abdomen	3
	perianal	1

Der Begriff Extremität wurde dabei aus klinisch-therapeutischen Gründen auf jene Bereiche ausgedehnt, die einer ablativen chirurgischen Behandlung zugänglich sind (einschließlich interskapulothorakaler Amputation und Hemipelvektomie). Der Begriff Extremitätensarkom schließt also Sarkome der Weichteile des Schultergürtels, des Beckenringes und des Gesäßes ein.

Die Seitenverteilung der 92 Weichteilsarkome gibt Tab.5 wieder. Nennenswerte Seitenunterschiede fielen nicht auf.

Tab.5 Seitenverteilung von 92 peripheren Weichteilsarkomen

Lokalisation	Tumorzahl	rechts	links	median
obere Extremität	13	5	8	-
untere Extremität	55	28	27	-
Stamm	24	14	8	2

Aus Tab.6 sind die verschiedenen Lokalisationen der häufiger vorkommenden histologischen Typen Fibrosarkom, Liposarkom, Synovialsarkom und malignes Schwannom sowie der zusammengefaßten übrigen Sarkomarten zu ersehen.

Neben den Lokalisationen am Stamm und an den Extremitäten wird dabei auch noch der Sitz in den peripheren Anteilen der Extremitäten (Knie- und Ellenbogengegend und weiter distal) unterschieden.

Tab.6 Histologischer Typ und Lokalisation

Tumortyp	Tumorzahl	Stamm	Extremität	periphere Extremitä- tenteile
Fibrosarkom	25	8 (32%)	17 (68%)	4 (16%)
Liposarkom	14	5 (36%)	9 (64%)	2 (14%)
Rhabdomyo- sarkom	10	4 (40%)	6 (60%)	1 (10%)
Synovialsarkom	17	1 (6%)	16 (94%)	11 (65%)
mal. Schwannom	10	3 (30%)	7 (70%)	4 (40%)
Sonstige	16	6 (38%)	10 (63%)	4 (25%)

Der Sitz an den Extremitäten überwiegt bei allen Tumortypen, ganz besonders beim Synovialsarkom, das nur in einem der 17 Fälle am Stamm beobachtet wurde (Tab.6). Verhältnismäßig oft kommen Rhabdomyosarkome am Stamm vor. Das Synovialsarkom und das maligne Schwannom sind verglichen mit anderen Tumortypen relativ häufig in den peripheren Teilen der Extremitäten anzutreffen.

2.6 TNF-Klassifikation

Das klinische Stadium entsprechend der TNF-Klassifikation wurde nach den Vorschlägen von Bokelmann et al. 1971 (Tab.7) und nach den Empfehlungen der American Joint Commission (Tab.8) retrospektiv festgelegt.

Bei der nachträglich durchgeführten Klassifikation mußten die vielfach verwendeten bildhaften Beschreibungen der Tumorgroße in das metrische System übertragen werden.

Als Durchmesser bis 2 cm wurden gewertet: Bohne, Fingernagel, Markstück.

Tumore der Größe einer Walnuß, einer Pflaume, einer Kastanie oder eines Hühnereies ordneten wir solchen mit einem Durchmesser von 2 bis 5 cm zu.

Als Durchmesser 5 bis 10 cm wurden gezählt: Kinderfaust, Gänseei, Apfel, Frauenfaust, knapp Faustgröße, Handteller, doppeltes Hühnerei, als Durchmesser über 10 cm: Faust, Mannsfaust, doppelte Mannsfaust, doppelte Handfläche, Neugeborenenkopf, Kinderkopf, Kopf.

Tab.7 TNM-Klassifikation der Weichteilsarkome
(Vorschlag von Bokelmann et al. 1971)

T-Klassifikation (Primärtumor)

T 0	kein Tumor auffindbar
T 1	Tumoren bis zu 2 cm Durchmesser, beweglich
T 2	Tumoren über 2 cm, unter 5 cm Durchmesser sowie alle in das umgebende Gewebe infiltrierenden Geschwülste, aber ohne Infiltration der Knochen
T 3	5 bis 10 cm Durchmesser, Destruktion von Knochen, ohne Infiltration größerer Gefäß-Nerven-Bündel
T 4	über 10 cm Durchmesser oder Einbruch in größeres Gefäß-Nerven-Bündel
T 9	fehlende Angaben

N-Klassifikation (regionale Lymphknoten)

N 0	keine regionalen Lymphknoten tastbar
N 1	regionale Lymphknoten tastbar
N 9	fehlende Angaben

M-Klassifikation (Fernmetastasen)

M 0	keine Fernmetastasen nachweisbar
M 1	Fernmetastasen nachweisbar
M 9	fehlende Angaben

Tab.8 Vorschlag zur klinischen Stadienbestimmung der
Weichteilsarkome

(American Joint Commission, Task Force on Sarcoma
of Soft Tissue, Suit und Russel 1975)

T-Klassifikation

	Tumorgröße	histologischer Malignitätsgrad	Haut und/oder Knochen
T 1 a	< 5 cm	1	-
T 1 b	≥ 5 cm	1	-
T 2 a	< 5 cm	2	-
T 2 b	≥ 5 cm	2	-
T 3 a	< 5 cm	3	-
T 3 b	≥ 5 cm	3	-
T 4	variabel	1-3	+

N-Klassifikation

N 0	klinisch regionale Lymphknoten tumorfrei
N 1	klinisch regionale Lymphknotenmetastasen

M-Klassifikation

M 0	keine Fernmetastasen
M 1	Fernmetastasen

Tab.8 (Fortsetzung von Tab.8,Seite 14)

Klinische Stadien

Stadium	I	T 1 a	N 0	M 0
Stadium	II	T 1 b	N 0	M 0
		T 2 a	N 0	M 0
Stadium	III a	T 2 b	N 0	M 0
		T 3 a	N 0	M 0
Stadium	III b	T 3 b	N 0	M 0
Stadium	IV a	T 4	N 0	M 0
		T 1-4	N 1	M 0
Stadium	IV b	T 1-4	N 0-1	M 1

Die Verteilung nach der TNM-Klassifikation sowohl für alle 92 peripheren Weichteilsarkome unseres Krankengutes als auch für die Sarkome mit Sitz an den Extremitäten bzw. am Stamm ist aus Tab.9 und Tab.10 zu ersehen.

Tab.9 TNM-Klassifikation von 92 peripheren Weichteil-
sarkomen

(nach Vorschlägen von Bokelmann et al. 1971)

	Extremitäten n=68	Stamm n=24	insgesamt n=92
T-Klassifikation			
T 0	-	1 (4%)	1 (1%)
T 1	6 (9%)	3 (13%)	9 (10%)
T 2	19 (28%)	7 (29%)	26 (28%)
T 3	17 (25%)	6 (25%)	23 (25%)
T 4	26 (38%)	7 (29%)	33 (36%)
N-Klassifikation			
N 0	60 (88%)	22 (92%)	82 (89%)
N 1	8 (12%)	2 (8%)	10 (11%)
M-Klassifikation			
M 0	66 (97%)	23 (96%)	89 (97%)
M 1	2 (3%)	1 (4%)	3 (3%)

Tab.9 (Fortsetzung von Tab.9,Seite 16)

			Extremitäten n=68	Stamm n=24	insgesamt n=92
T 0	N 1	M 0	-	1 (4%)	1 (1%)
T 1	N 0	M 0	5 (7%)	3 (13%)	8 (9%)
T 1	N 1	M 0	1 (1%)	-	1 (1%)
T 2	N 0	M 0	19 (28%)	7 (29%)	26 (28%)
T 3	N 0	M 0	15 (22%)	5 (21%)	20 (22%)
T 3	N 1	M 0	2 (3%)	1 (4%)	3 (3%)
T 4	N 0	M 0	20 (29%)	6 (25%)	26 (28%)
T 4	N 0	M 1	1 (1%)	1 (4%)	2 (2%)
T 4	N 1	M 0	4 (6%)	-	4 (4%)
T 4	N 1	M 1	1 (1%)	-	1 (1%)
T 0-4	N 0	M 0	59 (87%)	21 (88%)	80 (87%)
T 0-4	N 1	M 0	7 (10%)	2 (8%)	9 (10%)
T 0-4	N 0	M 1	1 (1%)	1 (4%)	2 (2%)
T 0-4	N 1	M 1	1 (1%)	-	1 (1%)

Tab.10 TNM-Klassifikation von 92 peripheren Weichteil-
sarkomen

(nach American Joint Commission, Suit und Russel
1975)

	Extremitäten n=68	Stamm n=24	insgesamt n=92
T-Klassifikation			
T 0	-	1 (4%)	1 (1%)
T 1 a	11 (16%)	4 (17%)	15 (16%)
T 1 b	16 (24%)	3 (13%)	19 (21%)
T 2 a	9 (13%)	3 (13%)	12 (13%)
T 2 b	13 (19%)	4 (17%)	17 (18%)
T 3 a	6 (9%)	2 (8%)	8 (9%)
T 3 b	9 (13%)	4 (17%)	13 (14%)
T 4	4 (6%)	3 (13%)	7 (8%)
N-Klassifikation			
N 0	60 (88%)	22 (92%)	82 (89%)
N 1	8 (12%)	2 (8%)	10 (11%)
M-Klassifikation			
M 0	66 (97%)	23 (96%)	89 (97%)
M 1	2 (3%)	1 (4%)	3 (3%)

Tab.10 (Fortsetzung von Tab.10,Seite 18)

	Extremitäten n=68	Stamm n=24	insgesamt n=92
Klinische Stadien			
Stadium I	11 (16%)	4 (17%)	15 (16%)
Stadium II	23 (34%)	6 (25%)	29 (32%)
Stadium III a	15 (22%)	6 (25%)	21 (23%)
Stadium III b	8 (12%)	2 (8%)	10 (11%)
Stadium IV a	9 (13%)	5 (21%)	14 (15%)
Stadium IV b	2 (3%)	1 (4%)	3 (3%)

2.7 Therapie

Bei 45 Patienten wurde die Erstbehandlung an unserer Klinik vorgenommen.34 Patienten kamen erst nach dem Auftreten von Rezidiven und/oder Metastasen an die Chirurgische Universitätsklinik Erlangen.

Die Therapie der Weichteilsarkome,wie sie aus Tab.11 zu ersehen ist,zeigt beträchtliche Unterschiede.Zu einem Teil ist dies dadurch bedingt,daß eine Reihe von Patienten an anderen Orten primär Behandelt worden ist und erst zur Behandlung des Rezidivs bzw.zur zusätzlichen weiteren Therapie an unsere Klinik kam.Aber auch bei den primär

behandelten Patienten war das therapeutisch Vorgehen im Berichtszeitraum an unserer Klinik unterschiedlich, sowohl was das Ausmaß der chirurgischen Exzision, als auch was die zusätzliche Radio- bzw. Chemotherapie anbelangt. Erst seit 1972 findet eine Therapie nach einheitlichen Gesichtspunkten statt, wobei besonders die Radiotherapie als Zusatzmaßnahme nach lokaler Exzision im Gesunden eine bedeutendere Rolle spielt.

Tab.11 Primärtherapie der peripheren Weichteilsarkome

	Extremitäten n=67	Stamm n=24	insgesamt n=91
ablative Chirurgie	12 (18%)	-	12 (13%)
allein	9	-	9
mit Radiotherapie	1	-	1
mit Radio- und Chemotherapie	2	-	2
lokale weite Exzision im Gesunden	6 (9%)	1 (4%)	7 (8%)
allein	4	-	4
mit Radiotherapie	1	-	1
mit Chemotherapie	-	1	1
mit Radio- und Chemotherapie	1	-	1

Tab.11 (Fortsetzung von Tab.11,Seite 20)

	Extremitäten n=67	Stamm n=24	insgesamt n=91
lokale Exzision im Gesunden (mit be- schränktem Sicher- heitsabstand)	35 (52%)	14 (58%)	49 (54%)
allein	15	8	23
mit Radiotherapie	17	4	21
mit Chemotherapie	2	1	3
mit Radio- und Chemotherapie	1	1	2
lokale Exzision frag- lich im Gesunden,allein	-	2 (8%)	2 (2%)
lokale Exzision nicht im Gesunden	9 (13%)	5 (21%)	14 (15%)
allein	4	3	7
mit Radiotherapie	2	2	4
mit Radio- und Chemotherapie	3	-	3
Probeexzision	5 (7%)	2 (8%)	7 (8%)
allein	1	1	2
mit Radiotherapie	4	1	5

2.8 Endresultate

Die Überlebensraten wurden nach der actuarial method (UICC) berechnet. Als Stichtag zählte dabei jener Tag, an dem die Diagnose histologisch gesichert bzw. das histologische Material hierfür operativ gewonnen wurde. Die Nachbeobachtung der Patienten erfolgte nach kombinierter Methode (fixe Datum- und Anniversary-Methode). Bei den Überlebensraten wird zwischen relativen und absoluten unterschieden. Relative Überlebensraten beziehen sich auf die Zahl kurativ behandelter Patienten, absolute Überlebensraten auf die Zahl sämtlicher diagnostizierter Patienten (einschließlich der nur palliative oder nicht-behandelten Patienten). Als kurative Therapie zählen wir jene chirurgischen und/oder radiotherapeutischen Maßnahmen, die bei Fehlen von Fernmetastasen in der Absicht getroffen wurden, die Erkrankung definitiv zu heilen.

Die relativen Überlebensraten betrugen nach 5 Jahren 46% ($\pm 14\%$), nach 10 Jahren 29% ($\pm 16\%$).

Als absolute Überlebensraten ergaben sich nach 5 Jahren 36% ($\pm 12\%$), nach 10 Jahren 23% ($\pm 13\%$).

Die Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen wurden dann im einzelnen daraufhin analysiert, ob folgende pathologischen und klinischen Faktoren für die Prognose bei malignen Weichteilsarkomen von Bedeutung sind:

- histologischer Typ des Tumors
- Tumorstadium
- Tumorlokalisation
- Geschlecht der Patienten
- Alter der Patienten.

Die Beobachtungen an unserem Krankengut werden in den weiteren Abschnitten mit Angaben im Schrifttum verglichen.

3. Prognostische Bedeutung des histologischen Typs bei Weichteilsarkomen

3.1 Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen

In unserem Krankengut lassen sich klare statistische Aussage über die unterschiedliche Prognose der verschiedenen histologischen Typen nicht machen. Eine günstige Prognose finden wir beim myxoiden Liposarkom (5-Jahres-Überlebensrate: absolut 51%, relativ 77%) und beim gut differenzierten Fibrosarkom (5-Jahres-Überlebensrate: absolut und relativ 67%) (Tab.12).

Tab.12 Überlebensrate in Abhängigkeit vom histologischen

Typ

(Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen)

histologischer Typ	relative 5-Jahres- Überlebensrate	relative 10-Jahres- Überlebensrate	absolute 5-Jahres- Überlebensrate	absolute 10-Jahres- Überlebensrate
Dermatofibro- sarcoma protuberans	100% (n=4)	100%	100% (n=4)	100%
Fibrosarkom insgesamt	37% ($\pm$ 27%) (n=16)	37% ($\pm$ 27%)	17% ($\pm$ 21%) (n=24)	17% ($\pm$ 21%)
- gut differenziert	67% ($\pm$ 54%) (n=4)	67% ($\pm$ 54%)	67% ($\pm$ 54%) (n=4)	67% ($\pm$ 54%)
- schlecht differenziert	27% ($\pm$ 29%) (n=12)	27% ($\pm$ 29%)	10% ($\pm$ 17%) (n=20)	10% ($\pm$ 17%)
Liposarkom insgesamt	65% ($\pm$ 40%) (n=7)	0%	49% ($\pm$ 61%) (n=10)	0%
- myxoid, gut differenziert	77% ($\pm$ 39%) (n=5)	0%	51% ($\pm$ 41%) (n=8)	0%
- sonstige	50% ($\pm$ 50%) (n=2)	50% ($\pm$ 50%)	50% ($\pm$ 50%) (n=2)	50% ($\pm$ 50%)

Tab.12 (Fortsetzung von Tab.12,Seite 24)

histologischer Typ	relative 5-Jahres- Überlebensrate	relative 10-Jahres- Überlebensrate	absolute 5-Jahres- Überlebensrate	absolute 10-Jahres- Überlebensrate
Synovialsarkom	36% ($\pm$ 26%) (n=14)	13% ($\pm$ 23%)	33% ($\pm$ 24%) (n=15)	12% ($\pm$ 21%)
malignes Schwannom	43% ($\pm$ 34%) (n=9)	14% ($\pm$ 20%)	43% ($\pm$ 34%) (n=9)	14% ($\pm$ 20%)
Rhabdomyosarkom insgesamt	50% ($\pm$ 50%) (n=6)	50% ($\pm$ 50%)	38% ($\pm$ 34%) (n=8)	38% ($\pm$ 34%)
- pleomorph	60% ($\pm$ 44%) (n=5)	60% ($\pm$ 44%)	60% ($\pm$ 44%) (n=5)	60% ($\pm$ 44%)
- embryonal, alveolär	0% (n=1)	0%	0% (n=3)	0%
sonstige	46% ($\pm$ 45%) (n=7)	46% ($\pm$ 45%)	32% ($\pm$ 36%) (n=9)	32% ($\pm$ 36%)

3.2 Angaben über die Abhängigkeit der Prognose vom histologischen Typ im Schrifttum

3.2.1 Prognose unabhängig vom histologischen Typ

Shieber und Graham 1962 fanden bei 125 Patienten mit Weichteilsarkomen nahezu gleiche Überlebensraten während des ersten Jahres nach chirurgischer Behandlung für die verschiedenen histologischen Typen. Erst vom zweiten postoperativen Jahr an wurde der histologische Typ für die Prognose wichtig.

Suit et al. 1975 wiesen darauf hin, daß die Aussichten auf ein tumorfreies Überleben über 24 Monate nach der Behandlung hinaus hauptsächlich vom histopathologischen Grad des Weichteilsarkoms, dann von der Tumorgroße und nur in geringem Maß vom histologischen Typ des Tumors abhängen.

Auch McBride 1974 maß dem histologischen Typ keine allzu große Bedeutung im Hinblick auf die Prognose zu.

3.2.2 Prognose abhängig vom histologischen Typ

3.2.2.1 Weichteilsarkome insgesamt

Booher 1974 berichtete über 784 Patienten mit Weichteilsarkomen am Stamm und an den Extremitäten, die am Memorial Hospital von 1935-1959 behandelt worden sind. Die relativen 5-Jahres-Überlebensraten lagen zwischen 35,9% (Liposarkom) und 40,8% (unklassifizierte Sarkome) (Abb.2).

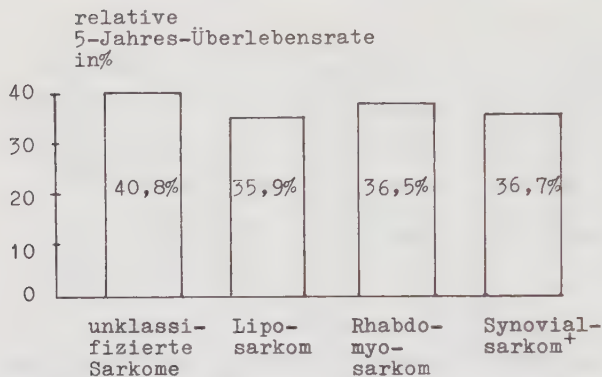
Für die Patienten mit malignen Weichteiltumoren, die von 1949-1962 am Memorial Hospital erstmals therapiert worden sind, schwankten die relativen 5-Jahres-Überlebensraten zwischen 14% (Leiomyosarkom) und 67% (Fibrosarkom, Liposarkom) (Abb.3).

Die beobachtete relative 5-Jahres-Überlebensrate bei 212 Patienten mit Primärtumoren am Memorial Hospital von 1949-1957 betrug für alle Weichteilsarkome insgesamt 46,2% (Tab.15) (Seite 46).

Booher kam zum Schluß, daß die Überlebensraten bei den einzelnen Tumorgruppen sehr stark mit der Histiogenese des Sarkoms variiert.

Abb.2 Relative 5-Jahres-Überlebensraten in Abhängigkeit vom histologischen Typ

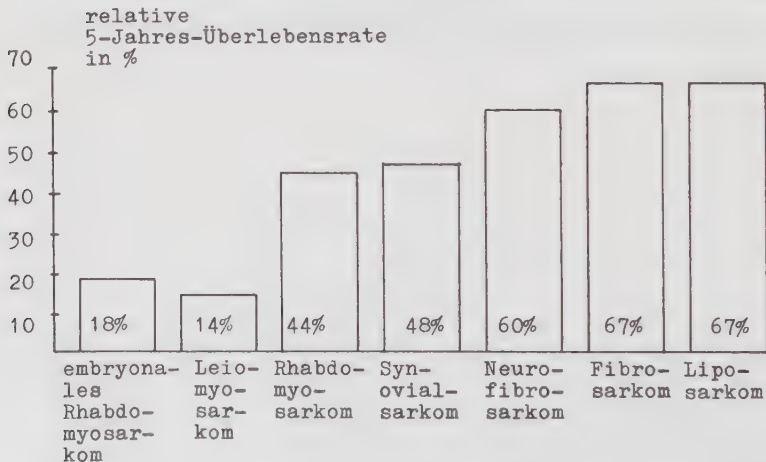
(Booher 1974, Krankengut des Memorial Hospital 1935-1959)



⁺ = die für das Synovialsarkom angegebene Rate ist eine relative 5-Jahres-Heilungsrate.

Abb.3 Relative 5-Jahres-Überlebensrate in Abhängigkeit vom histologischen Typ

(Booher 1974, Krankengut des Memorial Hospital 1949-1962)



McNeer et al. 1968 berichteten über die Ergebnisse, die sie bei der Behandlung von 653 Patienten mit malignen Weichteiltumoren am Stamm und an den Extremitäten erzielt hatten. Die relativen 5-Jahres-Überlebensraten, die für sieben verschiedene Sarkomarten bestimmt worden sind, bewegen sich zwischen 36% (embryonales Rhabdomyosarkom) und 77% (Fibrosarkom) (Abb.4). Die relative 10-Jahres-Überlebensrate war am höchsten beim Fibrosarkom (73%) und am niedrigsten beim Synovialsarkom (26%) (Abb.4).

Für die Weichteilsarkome insgesamt ergibt sich eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 63% (Tab.15).

Pack und Ariel 1958 ermittelten bei 717 Patienten mit Weichteilsarkomen eine relative 5-Jahres-Heilungsrate von 39,2% (Tab.15).

Die Heilungsraten für die verschiedenen Tumortypen schwankten zwischen 21,6% (Synovialsarkom) und 69,2% (Dermatofibrosarcoma protuberans) (Abb.5).

Abb.4 Relative 5- und 10-Jahres-Überlebensrate in
Abhängigkeit vom histologischen Typ
 (nach McNeer et al. 1968)

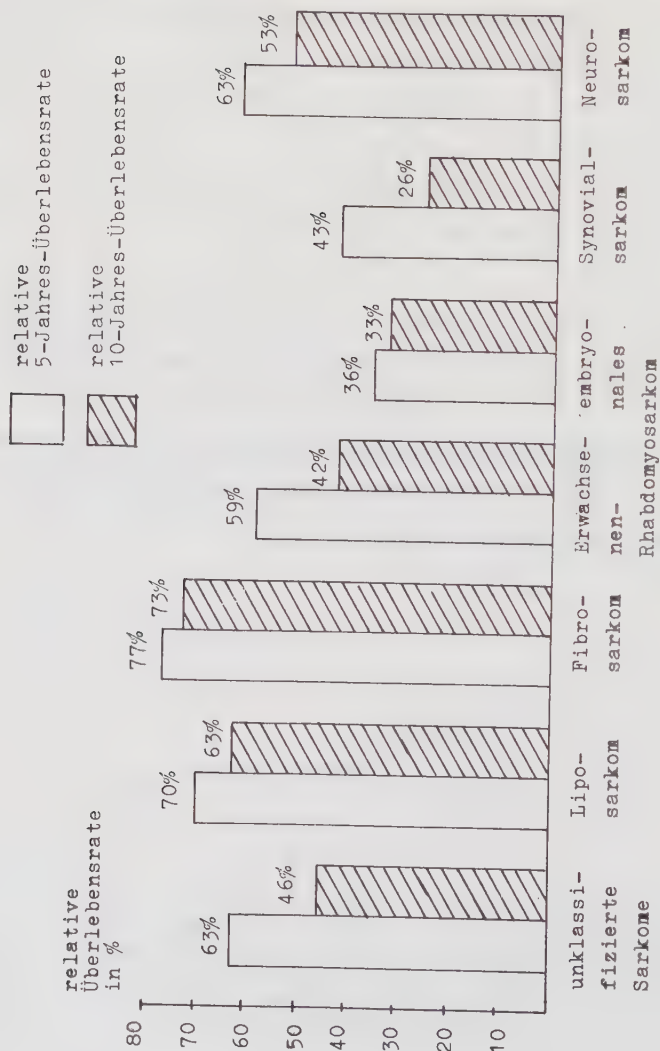
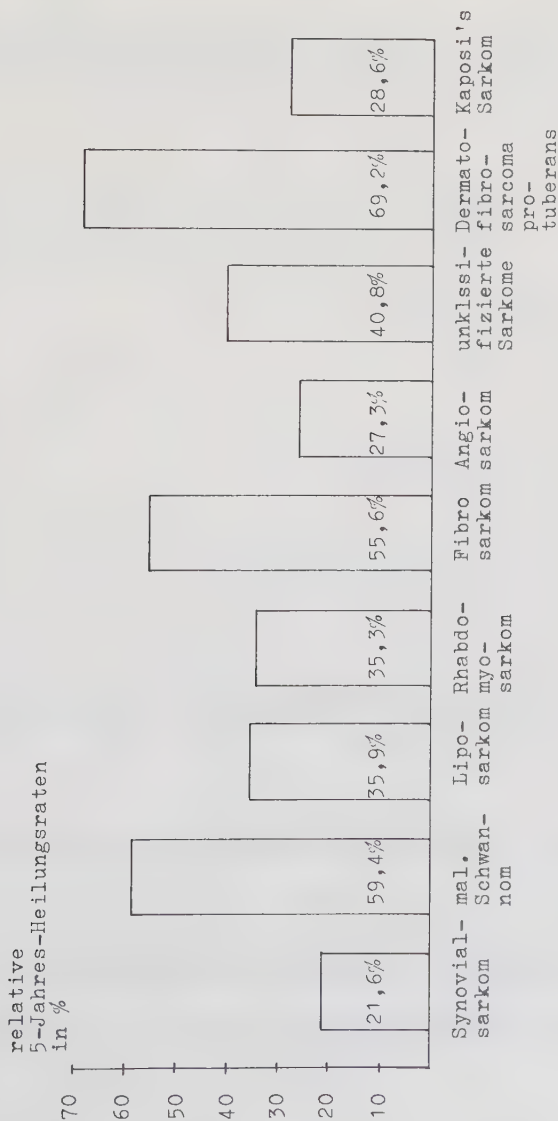


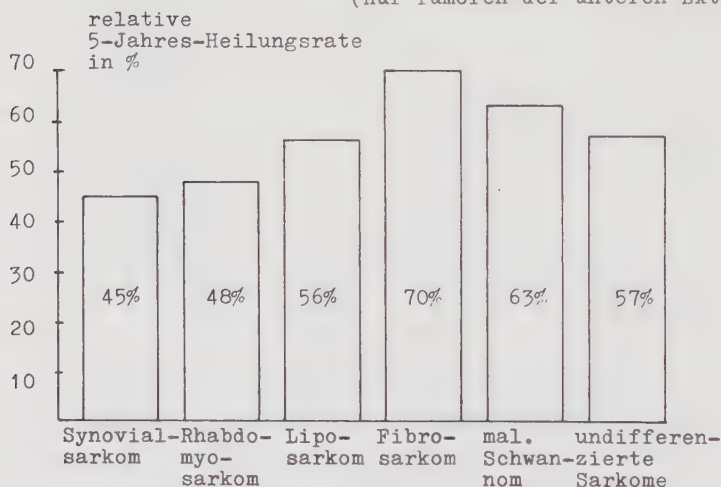
Abb.5 Relative 5-Jahres-Heilungsrate in Abhängigkeit
vom histologischen Typ
(nach Pack und Ariel 1958)



Shiu et al. 1975 fanden in ihrer Studie über 297 Patienten mit Weichteilsarkomen an der unteren Extremität, daß die Prognose mit dem histologischen Typ variiert.

Die relative 5-Jahres-Heilungsrate der gesamten Serie war 55% (Tab.15), während sie für die verschiedenen Tumortypen zwischen 45% beim Synovialsarkom und 70% beim Fibrosarkom lag (Abb.6).

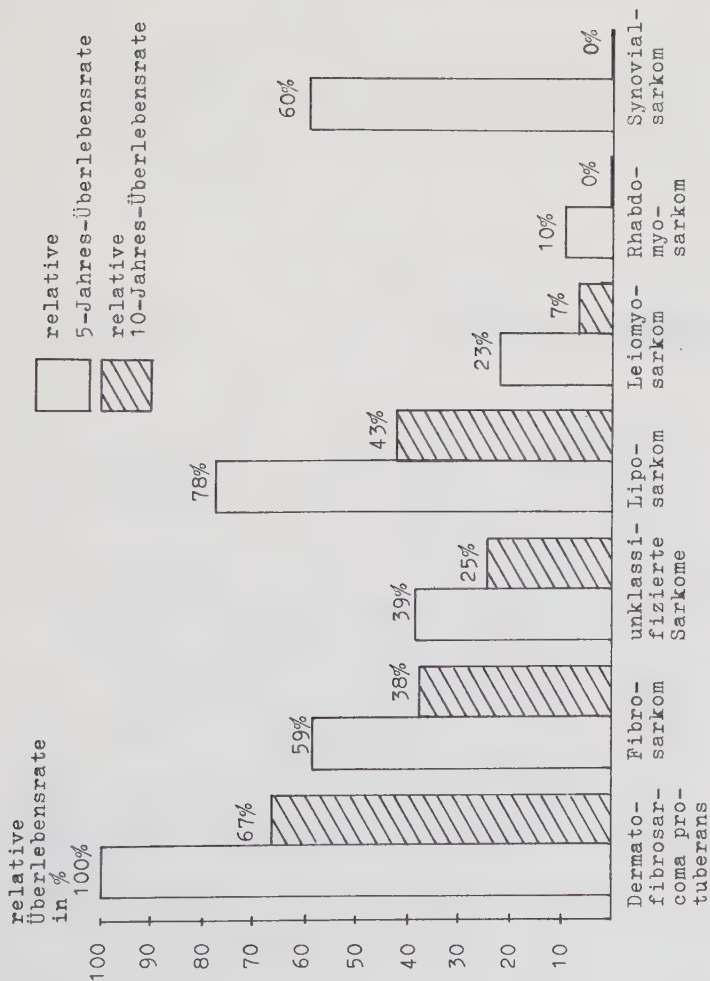
Abb.6 Relative 5-Jahres-Heilungsrate in Abhängigkeit vom histologischen Typ (nach Shiu et al. 1975)
(nur Tumoren der unteren Extremität)



Hare und Cerny 1963 untersuchten den Krankheitsverlauf von 200 Patienten mit Weichteilsarkomen im Bindegewebe, in der Muskulatur, in der Haut, im Fettgewebe und in den Organen. Die relativen 5-Jahres-Überlebensraten schwankten bei den sieben verschiedenen histologischen Typen zwischen 10%

(Rhabdomyosarkom) und 100% (Dermatofibrosarcoma protuberans) (Abb.7). Die Bestimmung der relativen 10-Jahres-Überlebensraten ergab Werte von 0% (Rhabdomyosarkom) bis 67% (Dermatofibrosarcoma protuberans) (Abb.7).

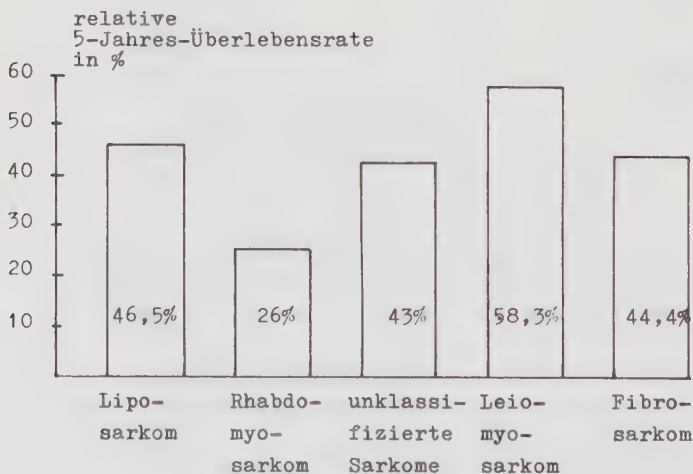
Abb.7 Relative 5- und 10-Jahres-Überlebensrate in Abhängigkeit vom histologischen Typ (nach Hare und Cerny 1963)



Martin et al. 1965 beobachteten bei 183 Patienten mit malignen Weichteiltumoren an Kopf und Hals, am Stamm, an den Extremitäten und im Retroperitoneum eine relative 5-Jahres-Überlebensrate für zehn verschiedene Tumortypen insgesamt von 39,8% (Tab.15)

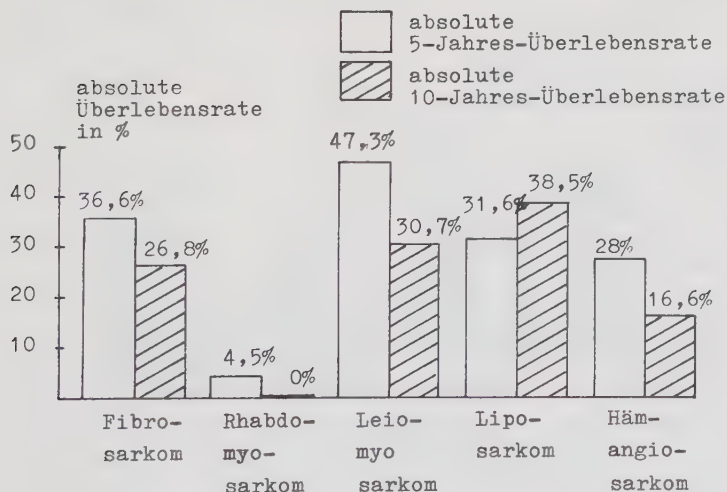
Die Überlebensraten bei den häufigeren histologischen Typen sind aus Abb.8 zu ersehen.

Abb.8 Relative 5-Jahres-Überlebensrate in Abhängigkeit vom histologischen Typ (nach Martin et al. 1965)



Thorbjarnarson 1961 berichtete über 173 maligne Weichteiltumoren und gab absolute 5- und 10-Jahres-Überlebensraten unabhängig vom Tumortyp von 33,5% bzw. 24,6% (Tab.15) an. Die schlechtesten Behandlungsergebnisse waren beim Rhabdomyosarkom (absolute 5-Jahres-Überlebensrate:4,5%), die günstigsten beim Leiomyosarkom (absolute 5-Jahres-Überlebensrate:47,3%) zu verzeichnen, wobei allerdings auch Leiomyosarkome des Magens berücksichtigt worden sind (Abb.9)

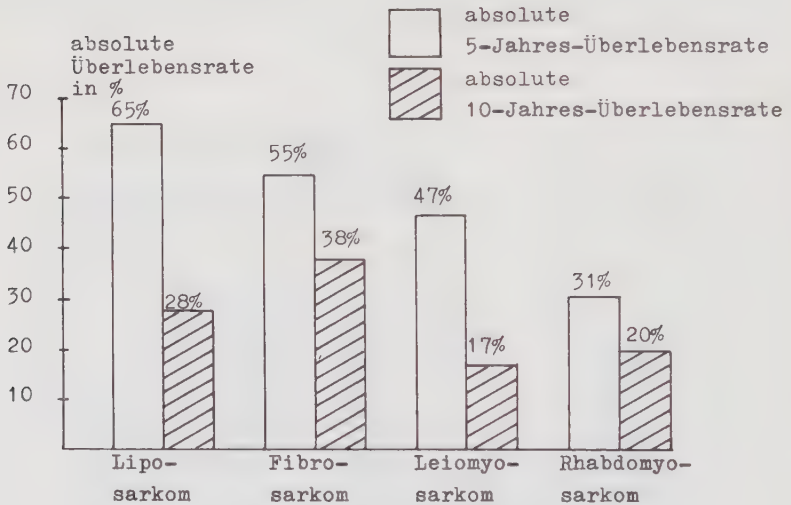
Abb.9 Absolute 5- und 10-Jahres-Überlebensraten in Abhängigkeit vom histologischen Typ (nach Thorbjarnarson 1961)



Für das Fibrosarkom gab Thorbjarnarson 1961 relative 5- bzw. 10-Jahres-Überlebensraten von 43,5% bzw. 34%, für das Liposarkom von 40% bzw. 50% an.

Gerner et al. 1975 ermittelten absolute Überlebensraten bei 155 Patienten mit Weichteilsarkomen am Stamm und an den Extremitäten. Abb.10 gibt die absoluten 5- bzw. 10-Jahres-Überlebensraten für die einzelnen Sarkomarten wieder. Für das gesamte Krankengut betrugen die absoluten Überlebensraten nach 5 Jahren 50%, nach 10 Jahren 26% (Tab.15).

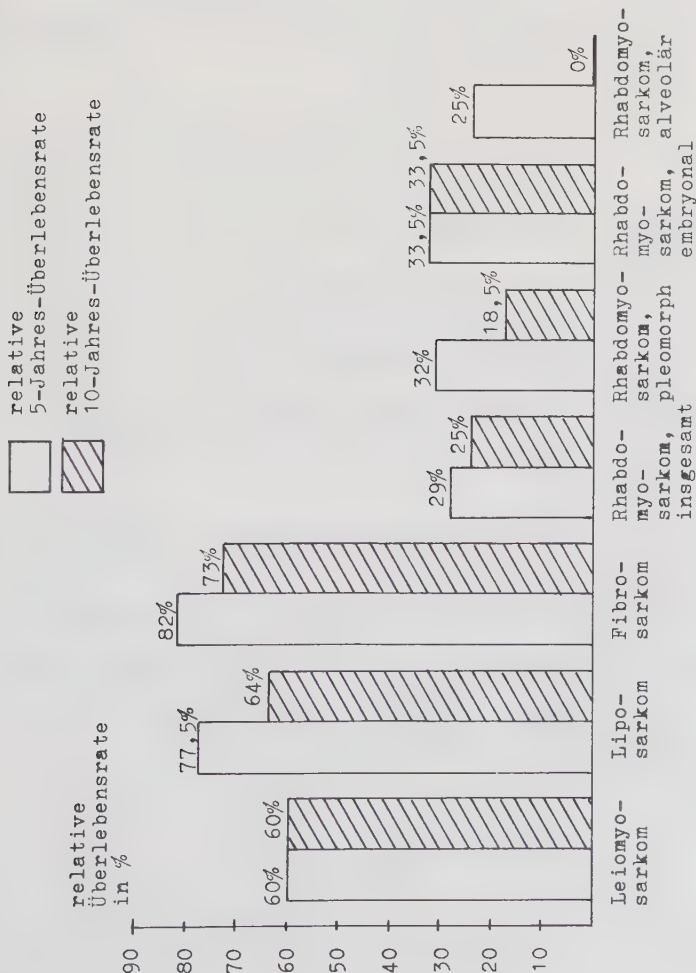
Abb.10 Absolute 5- und 10-Jahres-Überlebensraten in Abhängigkeit vom histologischen Typ
(nach Gerner et al.1975)



Ferrel und Frable 1972 beobachteten bei 117 Patienten mit peripheren Weichteilsarkomen relative 5-Jahres-Überlebensraten von 25% (alveoläres Rhabdomyosarkom) bis 82% (Fibrosarkom). Die relativen 10-Jahres-Überlebensraten lagen zwischen 0% (alveoläres Rhabdomyosarkom) und 73% (Fibro-

sarkom) (Abb.11).

Abb.11 Relative 5- und 10-Jahres-Überlebensrate in Ab-
hängigkeit vom histologischen Typ
(nach Ferrel und Frable 1972)



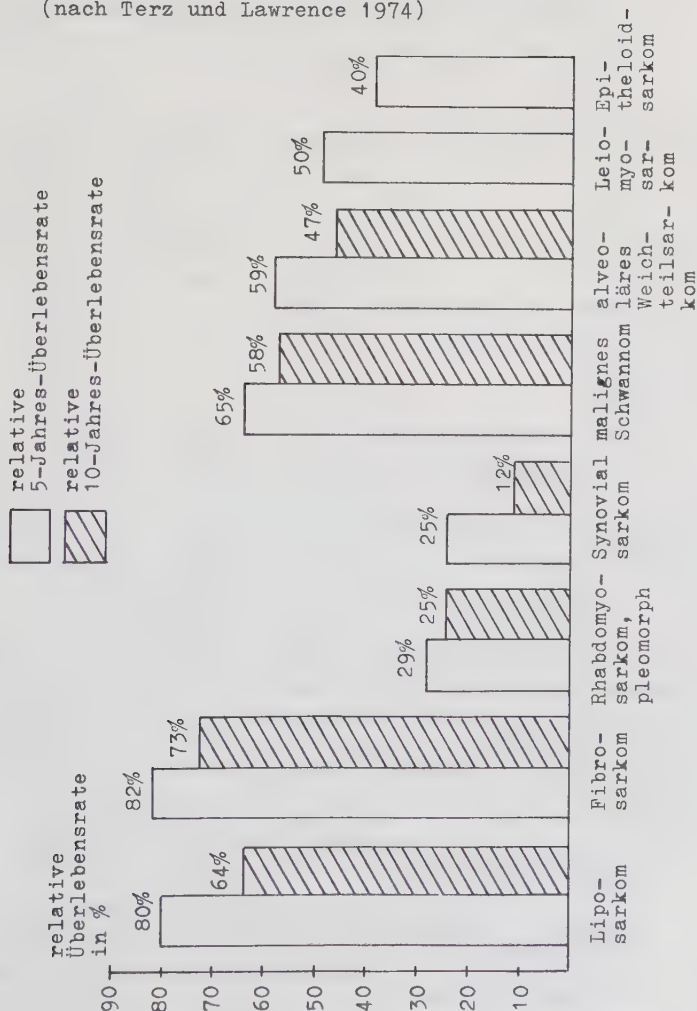
Shieber und Graham 1962 gaben in einer Untersuchung über 125 Patienten mit Weichteilsarkomen an Kopf und Hals, am Stamm, an den Extremitäten und im Retroperitoneum 5- und 10-Jahres-Überlebensraten von 26% bzw. 20% an, wobei nicht zwischen absoluten und relativen differenziert wurde. Bei Fibrosarkomen (55 Patienten) ermittelten sie 5- und 10-Jahres-Überlebensraten von 39% bzw. 33%, bei Rhabdomyosarkomen (20 Patienten) von jeweils 8% und bei Liposarkomen (20 Patienten) von 26% bzw. 20%.

Soule et al. 1968 beobachteten bei 135 Kindern unter 16 Jahren mit Weichteilsarkomen (ausgeschlossen wurden maligne Lymphome, intrakranielle Sarkome und Sarkome des Zentralnervensystems) eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 23,4% (Tab.15). Bei Rhabdomyosarkompatienten (75 Patienten) fanden sie eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 13,7%, bei Kindern mit unklassifizierten Sarkomen (27 Patienten) von 18,2% und bei zehn Patienten mit Synovialsarkomen von 37,5%.

Auch Wood und Das Gupta 1973 beschäftigten sich mit Weichteilsarkomen bei Patienten unter 17 Jahren (31 Patienten, Lokalisation: Kopf und Hals, Extremitäten, Stamm, Samenstrang, Retroperitoneum). Sie teilten für Rhabdomyosarkome eine absolute 5-Jahres-Heilungsrate von 46% (6/13) und für Fibrosarkome von 42% (6/14) mit.

Terz und Lawrence 1974 fanden bei ihren Untersuchungen relative 5-Jahres-Überlebensraten zwischen 25% beim Synovialsarkom und 82% beim Fibrosarkom (Abb.12).

Abb.12 Relative 5-Jahres- und 10-Jahres-Überlebensraten
in Abhängigkeit vom histologischen Typ
(nach Terz und Lawrence 1974)



In Tab.13 sind die von Fine et al. 1973 in einem ausführlichen Literaturüberblick berechneten 5-Jahres-Heilungsraten aufgeführt. Aus der Arbeit von Fine et al. kann man allerdings nicht ersehen, ob es sich dabei um absolute oder relative Werte handelt.

Tab.13 5-Jahres-Heilungsraten bei Weichteilsarkomen
(Zusammenstellung nach Fine et al. 1973)

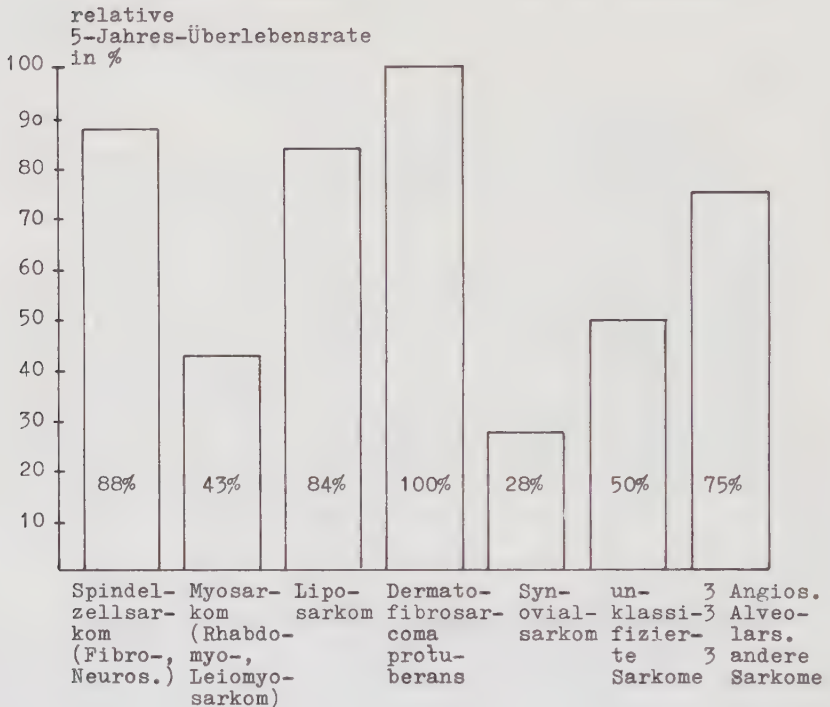
histologischer Typ	Patientenzahl	5-Jahres-Heilungsrate (unbekannt, ob absolut oder relativ) in %
Fibrosarkom	557	42,2
- wenig differenziert	326	31,4
- gut differenziert	240	89,5
Liposarkom	483	37,1
- differenziert, myxoid	97	76,0
- lipomähnlich	64	69,5
- undifferenziert	217	29,3
Rhabdomyosarkom	781	17,3
- embryonal	341	12,3
- pleomorph	187	35,4
Synovialsarkom	344	17,3
osteogenes Sarkom	93	9,6
Chondrosarkom	72	57,6
Histiozytom	95	57,4
- atypisches fibröses Histiozytom	18	92,8
- malignes fibröses Histiozytom	33	50,0
- malignes Histiozytom	7	20,0

Tab.13 (Fortsetzung von Tab.13,Seite

histologischer Typ	Patienten- zahl	5-Jahres-Heilungs- rate (unbekannt, ob absolut oder relativ) in %
Epitheloidsarkom	69	46,6
Klärzellsarkom	25	10,6
Granularzellsarkom	16	45,4
Leiomyosarkom	36	18,7
mal. Hämangioendotheliom	135	5,0
Hämangioperizytom	103	53,7
Kaposi Sarkom	94	33,3
Lymphangiosarkom	114	6,1
mal. Schwannom	222	44,3

Gilbert et al. 1975 analysierten die Behandlungsergebnisse bei 142 Patienten mit Weichteilsarkomen an den Extremitäten. Sie ermittelten insgesamt eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 70% (Tab.15), wobei für die einzelnen histologischen Typen die relativen 5-Jahre-Überlebensraten zwischen 28% (Synovialsarkom) und 100% (Dermatofibrosarcoma protuberans) schwankten (Abb.13).

Abb.13 Relative 5-Jahres-Überlebensrate in Abhängigkeit vom histologischen Typ (nach Gilbert et al. 1975)



An Hand des ausführlichen Literaturüberblicks von Fine et al. 1973 (Tab.13) unterteilten Gilbert et al. 1975 die Weichteilsarkome entsprechend ihres klinischen Verhaltens in drei Gruppen (Tab.14). Sie berücksichtigten dabei die Häufigkeit der Rezidivierung und Metastasierung und die Überlebensraten.

Die Sarkome der Gruppe I sind charakterisiert durch eine Rezidivhäufigkeit von 40-60%, durch Metastasen in weniger

als 20% der Fälle und durch eine Überlebensrate größer als 70%.

In der Gruppe II kommt es in 40-60% der Fälle zur Rezidivierung, aber in mehr als 30% der Fälle zur Metastasierung, während die Überlebensrate unter 50% liegt.

In der Gruppe III steigt die Rezidivrate über 60%, und die Metastasierungshäufigkeit beträgt mehr als 30%; die Überlebensrate sinkt unter 50%.

Tab.14 Klinisch-pathologische Beziehung zwischen histologischem Sarkomtyp und Aggressivität
(nach Gilbert et al. 1975)

Gruppe I : gut differenziert, geringe Aggressivität	
Rezidive: 40-60%	Fibrosarkom (gut differenziert)
Metastasen: <20%	Liposarkom (gut differenziert)
Überlebens- rate:>70%	atypisches Histiozytom
Gruppe II : Mischformen, mittlere Aggressivität	
Rezidive: 40-60%	Granularzelltumor
Metastasen: >30%	Klarzelltumor
	Gefäßtumoren
Überlebens- rate:<50%	fibröses Histiozytom

Tab.14 (Fortsetzung von Tab.14,Seite 43)

Gruppe III : pleomorph, größte Aggressivität	
Rezidive: > 60% Metastasen: > 30% Überlebens- rate:<50%	Fibrosarkom (wenig differenziert)
	Liposarkom (wenig differenziert)
	mal.Histiozytom (Metastasenhäufigkeit über 50%, Überlebensrate unter 20%)
	Synovialsarkom (Metastasenhäufigkeit über 50%, Überlebensrate unter 20%)
	Myosarkom (pleo- morphes und em- bryonales Rhabdo- myosarkom) (Metastasenhäufigkeit über 50%, Überlebensrate unter 20%)

Tab.15 Überlebens- und Heilungsraten bei Weichteilsarkomen
(Zusammenfassung aller histologischer Typen)

Autoren	Jahr	Patientenzahl	Lokalisation	5-Jahres- Überlebensrate relativ absolut in %	10-Jahres- Überlebensrate relativ absolut in %	5-Jahres- Heilungsrate relativ absolut in %
Pack und Ariel	1958	717	Extremitäten, Stamm, Retropéritoneum, Kopf, Hals			39,2
Thorbjarnar- son	1961	173	peripheres und zentrales Weich- teilmgewebe	33,5	24,6	
Shieber und Graham	1962	125	Extremitäten, Stamm Retropéritoneum, Kopf, Hals	26*	20*	
Krementz und Shaver	1963	203	peripheres und zentrales Weich- teilmgewebe			36,0
Martin et al.	1965	183	Extremitäten, Stamm Retropéritoneum Kopf, Hals	39,8		
James	1966	1218	peripheres und zentrales Weich- teilmgewebe	39,4		
Soule et al.	1968	135	Weichteilmgewebe (außer mal. Lympho- men, intrakraniellen Sarkomen, Sar- komen des ZNS) bei Kindern	23,4		

* = unbekannt, ob relative oder absolute Raten

Tab.15 (Fortsetzung von Tab.15,Seite 45)

Autoren	Jahr	Patientenzahl	Lokalisation	5-Jahres- Überlebensrate relativ absolut in %	10-Jahres- Überlebensrate relativ absolut in %	5-Jahres- Heilungsrate relativ absolut in %
McNeer et al.	1968	653	Extremitäten, Stamm	63	51	
Bokelmann et al.	1971	320		36,8	28,4	
Schütze et al.	1971	31	Extremitäten, Kopf, Hals, Stamm, Retro- peritoneum, Media- stinum (Kinder)	42		
Booher - 1935-1959 - 1949-1957	1974	784 212		37,4 46,2		
McBride	1974	87	Extremitäten (auch Knochen und Knor- pel)	57	45	
Shiu et al.	1975	297	untere Extremität			55,0
Gerner et al.	1975	155	Extremitäten, Stamm	50	26	
Gilbert et al.	1975	142	Extremitäten	70		
Lindberg et al.	1975	100	Extremitäten, Kopf, Hals			58,5
Stehlin et al.	1975	37	Extremitäten	61,9		
Erlangen	1976	91	Extremitäten, Stamm	46	29	41
						33

3.2.2.2 Fibrosarkom

MacKenzie 1964 untersuchte den Krankheitsverlauf von 205 Patienten mit Fibrosarkomen an Kopf und Hals, am Stamm und an den Extremitäten; er ermittelte in Abhängigkeit vom histopathologischen Grad der Malignität die relativen 5-Jahres-Heilungsraten, die in Tab.16 aufgeführt sind.

Während die relative 5-Jahres-Heilungsrate für die Fibrosarkome insgesamt 54,4% betrug, variierte sie mit dem histopathologischen Malignitätsgrad von 35,5% (Grad III) bis 82,8% (Grad I).

Tab.16 Relative 5-Jahres-Heilungsrate in Abhängigkeit vom histopathologischen Malignitätsgrad
(nach MacKenzie 1964)

	relative 5-Jahres-Heilungsrate
Malignitätsgrad I	82,8%
Malignitätsgrad II	55,0%
Malignitätsgrad III	35,5%
für alle Fibrosarkome	54,4%

Eine umfangreiche Studie über Fibrosarkome legten Pritchard et al. 1974 vor. Sie berichteten über 199 Patienten mit Fibrosarkomen am Stamm und an den Extremitäten und fanden absolute 5- und 10-Jahres-Überlebensraten von 41% bzw. 29% und relative 5- und 10-Jahresüberlebensraten von 47% bzw. 35% (Tab.18).

Die Autoren wiesen darauf hin, daß der histologische Grad von großer prognostischer Bedeutung ist. Patienten mit Fibrosarkomen Grad I und II überlebten signifikant länger als solche mit Fibrosarkomen Grad III und IV.

van der Werf-Messing und van Unnik 1965 beobachteten den Krankheitsverlauf von 139 Patienten mit Fibrosarkomen. 117 Patienten hatten den Tumor an Kopf und Hals, am Stamm und an den Extremitäten. Für diese Patienten ergab sich eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 54% (Tab.18).

Castro et al. 1973 ermittelten bei 75 Patienten mit Fibrosarkomen an den Extremitäten relative 5- und 10-Jahres-Überlebensraten von 70% bzw. 60% (Tab.18). Sie betrugen bei Tumoren der Grade I und II 82% bzw. 68% und bei Tumoren der Grade III und IV 68% bzw. 46%.

Bizer 1971 fand bei 64 Patienten mit Fibrosarkomen an den Extremitäten, am Stamm, an der Brust, im Retroperitoneum und in Organen relative und absolute 5-Jahres-Überlebensraten von 56% bzw. 44% und eine absolute 10-Jahres-Überlebensrate von 34% (Tab.18).

Ivins et al. 1950 berichteten über 63 Patienten mit Fibrosarkomen an den Extremitäten und gaben die relative 5-Jahres-Überlebensrate mit 38%, die relative 10-Jahres-Überlebensrate mit 19% an (Tab.18). Aus Tab.17 ist zu ersehen, daß der

Grad der Differenzierung für die Prognose von großer Bedeutung ist. Entdifferenzierte Fibrosarkome wiesen eine niedrigere Überlebensrate auf als gut differenzierte.

Tab.17 Überlebensrate in Abhängigkeit vom Tumorgrad
(nach Ivins et al. 1950)

	relative 5-Jahres- Überlebensrate	relative 10-Jahres- Überlebensrate
Grad I (gut differenziert)	57%	28%
Grad II	38%	15%
Grad III	31%	15%
Grad IV (entdifferenziert)	20%	20%

Gennari 1965 teilte eine absolute 5-Jahres-Überlebensrate von 37,7% für Fibrosarkome mit. Er stützte sich auf Untersuchungen an 61 Patienten mit Fibrosarkomen an den Extremitäten (Tab.18).

Westbury 1971 wies auf die prognostische Bedeutung der Unterscheidung zwischen gut differenzierten und entdifferenzierten Fibrosarkomen hin und gab für diese beiden histologischen Typen 5-Jahres-Heilungsraten von 54% bzw. 26% an, wobei nicht erkennbar ist, ob die Raten absolut oder relativ sind.

In einem Bericht über 39 Patienten mit Fibrosarkomen im peripheren Weichteilgewebe gaben Renaud et al. 1963 eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 61% an (Tab.18). Für 407 Fibrosarkompatienten aus der Literatur berechneten sie eine 5-Jahres-Überlebensrate von 53,1% (keine Angaben, ob die Rate absolut oder relativ ist).

Soule und Enriques 1972 befaßten sich mit fibrohistiozytären Tumoren und fanden bei 65 Patienten folgende relativen 5-Jahres-Überlebensraten : atypisches fibröses Histiozytom (18 Patienten) 90%, malignes fibröses Histiozytom (33 Patienten) 64%, malignes Histiozytom (7 Patienten) 50% und Epitheloidsarkom (7 Patienten) 100%; die relativen 10-Jahres-Überlebensraten waren für diese Tumoren 80%, 38%, 0% bzw. 80%.

Die hier angeführten Literaturangaben schwanken sicherlich auch deshalb, weil die Abgrenzung zwischen pseudosarkomatösen Veränderungen des fibrösen Gewebes (Fibromatosen) und gut-differenzierten Fibrosarkomen früher vielfach unscharf und unterschiedlich gehandhabt worden ist. Zum Teil werden in den Statistiken mit Sicherheit solche nach heutigen Kenntnissen nicht bösartigen Veränderungen enthalten sein und führen daher zu relativ hohen Überlebensraten.

Tab.18 Überlebens- und Heilungsraten beim Fibrosarkom

Autoren	Jahr	Patientenzahl	Lokalisation	5-Jahres- Überlebensrate relativ absolut in % in %	10-Jahres- Überlebensrate relativ absolut in % in %	5-Jahres- Heilungsrate relativ in %
Ivins et al.	1950	63	Extremitäten	38	19	
Pack und Ariel	1958	39	Extremitäten, Stamm Kopf, Hals			55,6
Thorbjarnar- son	1961	82	peripheres und zentrales Weich- teilmgewebe	43,5	34,1	26,8
Hare und Cerny	1963	86	peripheres und zentrales Weich- teilmgewebe	59	38	
Renaud et al.	1963	39	peripheres Weichteilmgewebe	61		
MacKenzie	1964	409* 205	Extremitäten, Stamm Kopf, Hals	53,1**		54,4
van der Werf- Messing und van Unnik	1965	117	Extremitäten, Stamm	54		
Gennari	1965	61	Extremitäten		37,7	
Martin et al.	1965	17	Extremitäten, Stamm Kopf, Hals	44,4		
McNeer et al.	1968	97	Extremitäten, Stamm	77	73	
Bizer	1971	64	Extremitäten, Stamm, Retroperitoneum, Brust, Organe	56	44	34

Tab.18 (Fortsetzung von Tab.18,Seite 51)

Autoren	Jahr	Patientenzahl	Lokalisation	5-Jahres-Überlebensrate relativ absolut in %	10-Jahres-Überlebensrate relativ absolut in %	5-Jahres-Heilungsrate relativ in %
Ferrel und Frable	1972	23	Extremitäten, Stamm, Bauch, Kopf, Hals	82	73	
Fine et al.	1973	557*				42,2**
Castro et al.	1973	75	Extremitäten	70	60	68
Pritchard et al.	1974	199	Extremitäten, Stamm	47	35	29
Booher	1974			67		
Shiu et al.	1975	60	untere Extremität			70
Gerner et al.	1975	40	Extremitäten, Stamm		38	
Erlangen	1976	25	Extremitäten, Stamm	37 (n=16)	37	27
				17 (n=24)	17	

* = Zusammenfassung von Patientenzahlen aus dem Schrifttum

** = unbekannt, ob die Rate relativ oder absolut ist

3.2.2.3 Liposarkom

Brasfield und Das Gupta 1970 werteten die Behandlungsergebnisse bei 236 Patienten mit Liposarkomen an den Extremitäten, am Stamm und im Retroperitoneum aus und fanden relative 5- und 10-Jahres- Überlebensraten von 47% bzw. 40%. Die relativen 5- und 10-Jahres-Heilungsraten waren 41% und 36% (Tab.21).

Reszel et al. 1966 beobachteten den Krankheitsverlauf von 222 Patienten mit Liposarkomen an den Extremitäten (einschließlich des Schultergürtels und des Beckenringes). Die relativen 5-Jahres- und 10-Jahres-Überlebensraten betrugen 44,6% bzw. 22,8% (Tab.21).

Die relativen Überlebensraten in Abhängigkeit vom Tumortyp gibt Tab.19 wieder.

Tab.19 Überlebensrate in Abhängigkeit vom Tumortyp und Tumorgrad (nach Reszel et al. 1966)

	relative 5-Jahres- Überlebensrate	relative 10-Jahres- Überlebensrate
myxoid (n=76)	47,3%	26,3%
lipogenic (n=30)	60,0%	26,6%
pleomorph (n=60)	33,3%	16,6%
Grad I (n=32)	75,0%	31,2%
Grad II (n=45)	40,0%	24,4%
Grad III (n=67)	37,3%	22,4%
Grad IV (n=22)	31,8%	9,1%

Enzinger und Winslow 1962 ermittelten bei 103 Patienten mit Liposarkomen an der unteren Extremität und im Retroperitoneum folgende relativen 5-Jahres-Überlebensraten bei den von ihnen unterschiedenen histologischen Liposarkomtypen:

- myxoider Typ 77%
- gut differenzierter Typ 85%
- rundzelliger Typ 18%
- pleomorpher Typ 21%.

Die Überlebensdauer für die myxoiden und gut differenzierte Variante des Liposarkoms war fast viermal höher als beim rundzelligen und pleomorphen Typus.

Shiu et al. 1975 analysierten die Behandlungsergebnisse bei 82 Patienten, die Liposarkome an den Extremitäten hatten, und teilten relative 5- und 10-Jahres-Überlebensraten von 62% bzw. 51% (Tab.21) mit.

In einer Studie über 60 Liposarkome am Stamm, an den Extremitäten, am Hals und im Retroperitoneum stellten Spittle et al. 1970 eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 64% (Tab.5) fest und wiesen auf die günstigere Prognose beim myxoiden Typ gegenüber dem pleomorphen Typ hin.

Enterline et al. 1960 berichteten über 51 Patienten mit Liposarkomen im peripheren und zentralen Weichteilgewebe und gaben relative 5- und 10-Jahres-Überlebensraten von 50% bzw. 48% und 5- und 10-Jahres-Heilungsraten von 32%

bzw. 28% (Tab.21) an.

Überlebensdauer und Heilungsraten variierten mit dem histologischen Typ und waren deutlich höher bei den rein myxoiden Formen im Vergleich zu den nichtmyxoiden und gemischt myxoiden Liposarkomen (Tab.20)

Tab.20 Überlebensrate und Heilungsrate in Abhängigkeit vom histologischen Typ des Liposarkoms
(nach Enterline et al. 1960)

	relative		relative	
	5-Jahres- Überlebensrate	10-Jahres- Überlebensrate	5-Jahres- Heilungsrate	10-Jahres- Heilungsrate
gut differenziert, myxoid	71%	85%	57%	50%
schlecht differenziert, myxoid	66%	33%	66%	33%
lipomähnlich	100%	100%	33%	0%
gemischt myxoid	33%	29%	8,3%	14,5%
nichtmyxoid	12,5%	20%	12,5%	20%

Westbury 1971 unterschied bei den Liposarkomen vier verschiedene histologische Varianten: myxoide, lipomähnliche, rundzellige oder pleomorphe Liposarkome. Myxoider und lipomähnlicher Typ sind prognostisch am günstigsten zu bewerten. Die 5-Jahres-Überlebensrate (unbekannt, ob absolut oder relativ) war 82% bei der myxoiden und 44% bei der pleomorphen Form.

Tab.21 Überlebens- und Heilungsraten beim Liposarkom

Autoren	Jahr	Patientenzahl	Lokalisation	5-Jahres- Überlebensrate relativ in %	10-Jahres- Überlebensrate relativ in %	10-Jahres- Überlebensrate absolut in %	5-Jahres- Heilungsrate relativ in %	10-Jahres- Heilungsrate relativ in %
Pack und Ariel	1958	105	Extremitäten, Stamm				35,9	
Enterline et al.	1960	51	peripheres und zentrales Weich- teilgewebe	50	48		32	28
Thorbjørn- narson	1961	19	Oberschenkel, Retroperitoneum, Mediastinum, Magen	40	31,6	38,5		
Hare und Cerny	1963	23	peripheres und zentrales Weichteilgewebe	78	43			
Martin et al.	1965	107	Extremitäten, Stamm,Kopf,Hals, Retroperitoneum	46,5				
Reszel et al	1966	222	Extremitäten	44,6	22,8			
McNeer et al.	1968	116	Extremitäten Stamm	70	63			
Brasfield und Das Gupta	1970	236	Extremitäten, Stamm, Retroperitoneum	47	40		41	36
Spittle et al	1970	60	Extremitäten, Stamm,Hals, Retroperitoneum	64				

Tab.21 (Fortsetzung von Tab.21,Seite 56)

Autoren	Jahr	Patienten- tanzahl	Lokalisation	5-Jahres- Überlebensrate		10-Jahres- Überlebensrate		5-Jahres- Heilungsrate		10-Jahres- Heilungsrate	
				relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %
Perrel und Frable	1972	20	Extremitäten, Stamm,Kopf,Hals	77,5		64					
Pine et al.	1973	483*						37,1**			
Bocher - 1935-1959 - 1949-1962	1974			35,9 67							
Terz und Lawrence	1974		Extremitäten	80		64					
Shiu et al.	1975	82	Extremitäten	62		51					
Gerner et al.	1975	40	Extremitäten, Stamm		65		28				
Erlangen	1976	14	Extremitäten, Stamm	65 (n=7)	49 (n=10)	0	0	65	0	0	0

* = Zusammenfassung von Patientenzahlen aus dem Schrifttum

** = unbekannt, ob absolute oder relative Rate

3.2.2.4 Rhabdomyosarkom

Sutow et al. 1970 stellten bei 78 Kindern mit Rhabdomyosarkomen im Kopf- und Halsbereich, an den Extremitäten, im Urogenitalbereich, am Stamm und im Retroperitoneum eine absolute 5-Jahres-Überlebensrate von 35% (Tab.22) fest. Nach ihren Beobachtungen war der alveoläre Typ des Rhabdomyosarkoms prognostisch am ungünstigsten. Dies betonten auch Jaffe et al. 1973 in ihrer Untersuchung an 61 Kindern mit Rhabdomyosarkomen im peripheren und zentralen Weichteilgewebe.

Kilman et al. 1973 ermittelten bei 29 Kindern, die Rhabdomyosarkome im peripheren und zentralen Weichteilgewebe aufwiesen, nach radikaler Exzision und anderen Therapiemethoden eine absolute 5-Jahres-Überlebensrate von 14% (Tab.22). Von 38 Kindern, die mit einer Kombinationstherapie, bestehend aus Exzision, Bestrahlung und Chemotherapie, behandelt worden sind, lebten nach fünf Jahren noch 76% (29 von 38). Eine 5-Jahres-Überlebensrate kann nicht angegeben werden, da nicht bekannt ist, wieviel Kinder fünf Jahre oder länger unter Beobachtung standen.

Keyhani und Booher 1968 gaben in ihrer Studie über 204 Patienten mit pleomorphen Rhabdomyosarkomen, die an den Extremitäten, am Stamm, an Kopf und Hals, im Retroperitoneum und in Organen lokalisiert waren, eine relative 5-Jahres-

Heilungsrate von 38,5% an, wobei die Heilungsraten für Primärtumoren und operablen Rezidivtumoren nahezu gleich waren. Die absolute 5-Jahres-Heilungsrate betrug 29% (Tab. 22).

Eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 38% beim pleomorphen Rhabdomyosarkom der Extremitäten (mit Schultergürtel und Beckenring) teilten Linscheid et al. 1965 mit. Sie stützten sich auf die Beobachtung der Krankheitsverläufe von 87 Patienten.

Soule et al. 1969 berichteten über 61 Patienten mit embryonalen Rhabdomyosarkomen an den Extremitäten (einschließlich des Schultergürtels und des Beckenringes) und gaben eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 15% an, wobei sie beim alveolären Typ 20,7% und beim soliden Typ 6,1% ausmachte (Tab. 22).

Enzinger 1965 teilte 5-Jahres-Überlebensraten von 7% für die alveoläre, von 8% für die embryonale und von 29% für die pleomorphe Form des Rhabdomyosarkoms mit (Tab. 22). Eine Angabe, ob die Raten absolut oder relativ sind, fehlt. Enzinger und Shiraki 1969 wiesen nach Verlaufsbeobachtungen bei 110 Patienten mit alveolären Rhabdomyosarkomen an den Extremitäten, am Stamm und an Kopf und Hals auf die außerordentlich schlechte Prognose dieses Tumortypes hin.

Tab.22 Überlebens- und Heilungsraten beim Rhabdomyosarkom

Rhabdomyosarkom, insgesamt

Autoren	Jahr	Patientenzahl	Lokalisation	5-Jahres-Überlebensrate		10-Jahres-Überlebensrate		5-Jahres-Heilungsrate	
				relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %
Pack und Ariel	1958	110	Extremitäten, Stamm, Kopf, Hals					35,3	
Thorbjarnarson	1961	22	peripheres und zentrales Weichteilgewebe		4,5		0		
Hare und Cerny	1963	10	peripheres und zentrales Weichteilgewebe	10		0			
Martin et al.	1965	82	Extremitäten, Kopf, Hals, Stamm	26					
Sutow et al.	1970	78	peripheres und zentrales Weichteilgewebe bei Kindern		35				
Ferrel und Frable	1972	35	Extremitäten, Stamm, Kopf, Hals	29		25			
Fine et al.	1973	781*						17,3**	
Kilman et al.	1973	29	peripheres und zentrales Weichteilgewebe bei Kindern		14				

Tab.22 (Fortsetzung von Tab.22,Seite 60)

Autoren	Jahr	Patientenzahl	Lokalisation	embryonales Rhabdomyosarkom			
				5-Jahres- Überlebensrate relativ absolut in %	10-Jahres- Überlebensrate relativ absolut in %	5-Jahres- Heilungsrate relativ absolut in %	5-Jahres- Heilungsrate absolut
Booher - 1935-1959 - 1949-1962	1974	133		38,5 44			
Shiu et al.	1975	52	untere Extremität			48	
Gerner et al.	1975	41	Extremitäten, Stamm		31	20	
Erlangen	1976	10	Extremitäten, Stamm	50 (n=6)	38 (n=8)	50	38
Enzinger	1965	65		8**			
McNeer et al.	1968	23	Extremitäten, Stamm	35	33		
Soule et al.	1969	61	Extremitäten	15			
Ferrel und Frable	1972	6		33,5	33,5		
Fine et al.	1973	341*				12,3**	
Booher - 1949-1962	1974			18			

Tab.22 (Fortsetzung von Tab.22,Seite 60 und 61)

Autoren	Jahr	Patienten- tanzahl	Lokalisation	5-Jahres- Überlebensrate		10-Jahres- Überlebensrate		5-Jahres- Heilungsrate	
				relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %
Enzinger	1965	61		7**					
Ferrel und Frable	1972	4		25		0			
Enzinger	1965	21		29**					
Linscheid et al.	1965	87	Extremitäten	38	36,6				
Keyhani und Booher	1968	204	Extremitäten, Kopf,Hals,Stamm, Retroperitoneum, Organe					38,5	29
Ferrel und Frable	1972	25		32		18,5			
Fine et al.	1973	187*							35,4**
Erlangen	1976	6	Extremitäten, Stamm	60 (n=5)	60 (n=5)	60	60	60	60

* = Zusammenstellung von Patientenzahlen aus dem Schrifttum

** = unbekannt, ob relative oder absolute Rate

3.2.2.5 Synovialsarkom

Cadman et al. 1965 berichteten über die Endresultate bei 134 Patienten mit Synovialsarkomen an den Extremitäten, am Stamm, im Becken (präcoccygeal) und am Nacken; die 5-Jahres-Heilungsrate war absolut 12,7% und relativ 12,9% (Tab.24).

Enzinger 1965 gab bei 75 Synovialsarkompatienten eine Überlebensrate von 44% (Tab.24) an. Aus dem Bericht von Enzinger wird nicht ersichtlich, ob die Rate relativ oder absolut ist.

MacKenzie 1966 teilte eine relative 5-Jahres-Heilungsrate von 51% (Tab.24) mit. Das Krankengut von MacKenzie umfaßte 58 Patienten.

Gerner und Moore 1975 stellten in einer Studie über 34 Patienten mit Synovialsarkomen eine 5-Jahres-Heilungsrate von 36% (Tab.24) fest. Es handelt sich dabei um einen relativen Wert.

Roth et al. 1975 untersuchten den Krankheitsverlauf von 24 Patienten mit Synovialsarkomen in der Hals- und Nackenregion und ermittelten eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 47% (Tab.24).

Westbury 1971 berichtete über eine 5-Jahres-Überlebensrate von 51% beim Synovialsarkom (Tab.24). Er gab nicht an, ob der Wert absolut oder relativ ist.

van Andel 1972 stellte in einer Studie über das Synovialsarkom Ergebnisse aus der Literatur zusammen. Tab.23 gibt diese Aufstellung wieder.

Tab.23 Zusammenstellung von Ergebnissen verschiedener Autoren nach van Andel 1972

Autoren	Jahr	Patientenzahl	5-Jahres-	
			Heilungsrate	Überlebensrate
Jönsson	1934	13	15,4%	
Haagensen, Stout	1944	104	2,9%	
Pack, Ariel	1950	42		21,4% (absolut)
Cade	1962	46	51%	56%
Berman	1963	12		33,3%
Enzinger	1963	75		44%
Raben	1965	24	33% (relativ)	62% (relativ)
Cadman	1965	134	12,7 (absolut)	

Tab.24 Überlebens- und Heilungsraten beim Synovialsarkom

Autoren	Jahr	Patienten- tenzahl	Lokalisation	5-Jahres- Überlebensrate		10-Jahres- Überlebensrate		5-Jahres- Heilungsrate	
				relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %
Pack und Ariel	1958	60	Extremitäten, Stamm					21,6	
Enzinger	1965	75		44*					
Cadman et al.	1965	134	Extremitäten, Stamm,Nacken, Becken	12,9	12,7				
MacKenzie	1966	58						51	
McNeer et al.	1968	81	Extremitäten, Stamm	43		26			
Westbury	1971							51*	
Fine et al.	1973	344**						17,3*	
Booher - 1935-1959 - 1949-1962	1974	104		48				36,7	
Terz und Lawrence	1974			25		12			

Tab.24 (Fortsetzung von Tab.24,Seite 65)

Autoren	Jahr	Patienten- tanzahl	Lokalisation	5-Jahres- Überlebensrate		10-Jahres- Überlebensrate		5-Jahres- Heilungsrate	
				relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %	relativ in %	absolut in %
Gerner und Moore	1975	34	Extremitäten					36	
Shiu et al.	1975	42	untere Extremität					45	
Roth et al.	1975	24	Hals, Nacken	47					
Erlangen	1976	17	Extremitäten, Stamm	36 (n=14)	33 (n=15)	13	12	33	25

* = unbekannt, ob relative oder absolute Rate

** = Zusammenfassung von Patientenzahlen aus dem Schrifttum

3.2.2.6 Malignes Schwannom

Das Gupta und Brasfield 1970 beobachteten bei 232 Patienten mit malignen Schwannomen in der Kopf-und Halsregion, an den Extremitäten, am Stamm und im zentralen Weichteilgewebe (8% der malignen Schwannome) eine relative 5-Jahres-Heilungsrate von 49,4% (Tab.25).

Gosh et al. 1973 fanden bei 115 Patienten mit malignen Schwannomen an Kopf und Hals, an den Extremitäten, am Stamm und paravertebral im Abdomen und Thoraxraum folgende Überlebensraten:

- absolute 5-Jahres-Überlebensrate 65,7%
- relative 5-Jahres-Überlebensrate 71,1%
- absolute 10-Jahres-Überlebensrate 58,2%
- absolute 15-Jahres-Überlebensrate 53,1%(Tab.25).

D'Agostino et al. 1963 ermittelten bei 24 Patienten mit malignen Schwannomen eine relative 5-Jahres-Heilungsrate von 26,7% (Tab.25). Die Tumoren waren an den Extremitäten, am Stamm und am Nacken lokalisiert.

Die bei dieser Tumorart besonders starke Schwankung in den Überlebensraten dürfte wiederum zum Teil durch die relativ schwierige Abgrenzung zwischen benigne und maligne bei neurogenen Geschwülsten bedingt sein.

Tab.25 Überlebens- und Heilungsraten beim mal. Schwannom

Autoren	Jahr	Patientenzahl	Lokalisation	5-Jahres- Überlebensrate relativ absolut in %	10-Jahres- Überlebensrate relativ absolut in %	5-Jahres- Heilungsrate relativ absolut in %	5-Jahres- Heilungsrate absolut in %
Pack und Ariel	1958	46	Extremitäten, Stamm,Kopf,Hals			59	
D'Agostino et al.	1963	24	Extremitäten, Stamm,Nacken	26,7			
McNeer et al.	1968	43	Extremitäten, Stamm	63	53		
Das Gupta und Brasfield	1970	232	peripheres und zentrales Weich- teillgewebe			49,4	
Pine et al.	1973	222*				44,3**	
Gosh et al.	1973	115	Extremitäten, Stamm,Kopf,Hals,	71,1	65,7		
Terz und Lawrence	1974			65	58		
Shiu et al.	1975	16	untere Extremität			63	
Erlangen	1976	10	Extremitäten, Stamm	43 (n=9)	43 (n=9)	33	33

* = Zusammenfassung von Patientenzahlen aus dem Schrifttum

** = unbekannt, ob relative oder absolute Rate

4. Prognostische Bedeutung des klinischen Stadiums bei Weichteilsarkomen

4.1 TNM-Klassifikation der Weichteilsarkome nach Vorschlägen von Bokelmann et al. 1971

4.1.1 Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen

Eine Analyse der Überlebens- und Heilungsraten in Abhängigkeit von der TNM-Klassifikation bei den 91 Patienten unseres Krankengutes ergab, daß die klinische N-Klassifikation ohne wesentliche prognostische Bedeutung ist. Dagegen gibt die klinische T-Klassifikation sehr wichtige Hinweise auf die Überlebens- bzw. Heilungschancen bei Weichteilsarkomen. Dabei können die Kategorien T 1 und T 2 einerseits und die Kategorien T 3 und T 4 andererseits zusammengefaßt werden. Die Überlebens- und Heilungsraten waren bei Sarkomen in den Kategorien T 1 und T 2 mehr als doppelt so hoch wie bei Tumoren in den Kategorien T 3 und T 4. In Tab. 26 ist die TNM-Klassifikation der Weichteilsarkome nach den Vorschlägen von Bokelmann et al. 1971 in Beziehung zur Prognose gesetzt.

Tab.26 TNM-Klassifikation (nach Vorschlägen von Bokelmann et al. 1971) und Prognose
(Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen)

	relative 5-Jahres-Überlebensrate	relative 5-Jahres-Heilungsrate
N 0	45% ($\pm$ 14%) (n=59)	40% ($\pm$ 13%) (n=59)
N 1	50% ($\pm$ 50%) (n= 4)	50% ($\pm$ 50%) (n= 4)
N _x T 1	67% ($\pm$ 39%) (n= 6)	67% ($\pm$ 38%) (n= 6)
T 2	73% ($\pm$ 21%) (n=21)	59% ($\pm$ 23%) (n=21)
T 3	30% ($\pm$ 25%) (n=16)	27% ($\pm$ 24%) (n=16)
T 4	27% ($\pm$ 21%) (n=20)	27% ($\pm$ 21%) (n=20)
N _x T 1,2	71% ($\pm$ 18%) (n=27)	61% ($\pm$ 19%) (n=27)
N _x T 3,4	28% ($\pm$ 16%) (n=36)	26% ($\pm$ 16%) (n=36)

Von den drei Patienten mit Fernmetastasen bei Diagnosestellung (M 1) verstarb je einer im ersten, im zweiten und im dritten Jahr nach der Diagnose.

4.1.2 Ergebnisse von Bokelmann et al. 1971

Unter Anwendung der von ihnen vorgeschlagenen TNM-Klassifikation der Weichteilsarkome analysierten Bokelmann et al.

1971 die Krankheitsverläufe von 320 Patienten.

Sie ermittelten für alle Patienten absolute 5- und 10-Jahres-Überlebensraten von 36,8% bzw. 28,4%.

In Tab.27 sind die absoluten 5- und 10-Jahres-Überlebensraten für die einzelnen TNM-Stadien zusammengestellt. Man ersieht daraus, daß die Prognose entscheidend vom TNM-Stadium abhängt. Bei Sarkomen, die weder regionale Lymphknoten befallen noch Fernmetastasen gesetzt haben, konnte mit zunehmender Tumorgroße eine deutliche Prognosenverschlechterung beobachtet werden. Bei Aussaat von Tumorzellen in das regionäre Lymphgefäßsystem ($T_x N_1 M_0$) verschlechtert sich die Prognose erheblich. Für Tumorkranke mit Fernmetastasen besteht keine meßbare Heilungschance mehr.

Tab.27 TNM-Gruppierung mit Angabe der absoluten 5- und 10-Jahres-Überlebensraten (Heidelberger Krankengut)
(nach Bokelmann et al. 1971)

	absolute 5-Jahres-Überlebensrate	absolute 10-Jahres-Überlebensr.
T 1 N 0 M 0	69,6% (n= 23)	64,7% (n= 18)
T 2 N 0 M 0	60,0% (n= 47)	51,7% (n= 30)
T 3 N 0 M 0	44,3% (n= 61)	33,3% (n= 48)
T 4 N 0 M 0	25,0% (n= 40)	18,7% (n= 32)
T 9 N 0 M 0	40,0% (n= 5)	33,3% (n= 3)
Summe	47,1% (n=176)	38,7% (n=131)
$T_x N_1 M_0$	30,0% (n= 60)	20,0% (n= 40)
$T_x N_x M_1$	0 % (n= 38)	0 % (n= 31)
$T_x N_x M_9$ (nicht klassifizierbar)	40,0% (n= 5)	25,0% (n= 4)
$T_x N_x M_x$ (Gesamtzahl)	36,8% (n=279)	28,4% (n=206)

4.2 Klinische Stadienbestimmung nach dem Vorschlag der American Joint Commission

4.2.1 Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen

Tab.28 zeigt die an unserer Klinik ermittelten Überlebensraten und Heilungsraten für die verschiedenen klinischen Stadien, die nach den Empfehlungen der American Joint Commission bestimmt worden sind. Nach unseren Beobachtungen gibt die klinische Stadienbestimmung unter Berücksichtigung der T-, N- und M-Klassifikation und des histologischen Malignitätsgrades gute prognostische Hinweise.

Tab.28 Klinisches Stadium (nach dem Vorschlag der American Joint Commission) und Prognose

(Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen)

Klinisches Stadium	absolute 5-Jahres-		relative 5-Jahres-	
	Überlebens- rate	Heilungs- rate	Überlebens- rate	Heilungs- rate
I	78% ($\pm$ 28%) (n=11)	71% ($\pm$ 28%) (n=11)	80% ($\pm$ 25%) (n=11)	71% ($\pm$ 28%) (n=11)
II	53% ($\pm$ 22%) (n=26)	49% ($\pm$ 22%) (n=26)	58% ($\pm$ 23%) (n=23)	53% ($\pm$ 23%) (n=23)
III a	19% ($\pm$ 20%) (n=19)	16% ($\pm$ 17%) (n=19)	24% ($\pm$ 23%) (n=16)	19% ($\pm$ 20%) (n=16)
III b	14% ($\pm$ 26%) (n= 7)	14% ($\pm$ 27%) (n= 7)	17% ($\pm$ 43%) (n= 6)	22% ($\pm$ 36%) (n= 6)
IV a	15% ($\pm$ 20%) (n=13)	15% ($\pm$ 20%) (n=13)	29% ($\pm$ 34%) (n= 7)	29% ($\pm$ 34%) (n= 7)
III a - IV a	17% ($\pm$ 13%) (n=39)	15% ($\pm$ 12%) (n=39)	24% ($\pm$ 17%) (n=29)	21% ($\pm$ 15%) (n=29)
IV b	0% (n= 3)	0% (n= 3)	---	---

Die Stadien III a, III b und IV a können wegen praktisch gleicher Prognose zusammengefaßt werden. Das kurativ zu behandelnde Krankengut kann demnach in drei prognostisch unterschiedliche Gruppen unterteilt werden.

4.2.2 Ergebnisse von Suit und Russel 1975

Suit und Russel 1975 wandten bei der Analyse der Behandlungsergebnisse von 100 Patienten mit Weichteilsarkomen an den Extremitäten und am Stamm die Stadieneinteilung nach dem Vorschlag der American Joint Commission an und bestimmten für die einzelnen klinischen Stadien jeweils den Prozentsatz an Patienten, die mehr als 24 Monate nach erfolgter Behandlung keinen Tumor am Ursprungsort und keine Lymphknoten- und Fernmetastasen aufwiesen ('tumorfreies Überleben') (Tab.29).

Tab.29 'Tumorfrees Überleben' in den verschiedenen
klinischen Stadien (klinische Stadienbestimmung
nach dem Vorschlag der American Joint Commission)
(nach Suit und Russel 1975)

Klinisches Stadium	'tumorfrees Überleben' (länger als zwei Jahre)
Stadium I	92%
Stadium II	70%
Stadium III a	30%
Stadium III b	9%
Stadium IV	9%

Befall von Haut,Knochen oder regionalen Lymphknoten durch ein Weichteilsarkom deuten auf eine sehr schlechte Prognose hin.

Suit und Russel 1975 unterstrichen nachdrücklich,daß der histopathologische Malignitätsgrad prognostisch am bedeutungsvollsten ist.Dem histologischen Typ des malignen Weichteiltumors kommt dagegen nach der Ansicht von Suit und Russel nur wenig Aussagekraft im Hinblick auf ein tumor-frees Überleben zu.

4.3 Stadieneinteilung bei Perfusionstherapie

4.3.1 Ergebnisse von McBride 1974

McBride 1974 verfolgte den Krankheitsverlauf von 87 Patienten mit Weichteilsarkomen an den Extremitäten, wobei auch acht Patienten mit malignen Tumoren des Knochens und des Knorpels berücksichtigt wurden, und bestimmte die Überlebensraten nach erfolgter Perfusionstherapie in Abhängigkeit vom klinischen Stadium (Tab.31).

Die klinischen Stadien legte er nach den in Tab.30 aufgeführten Kriterien fest.

Tab.30 Stadieneinteilung bei Weichteilsarkomen nach McBride 1974

Stadium 1	Primärsarkom
1 A	Primärsarkom resezierbar durch en bloc Exzision ohne ablative Chirurgie oder Organentfernung
1 B	Primärsarkom resezierbar nur durch ablative Chirurgie oder Organentfernung
Stadium 2	Rezidivsarkom
2 A	Rezidivsarkom resezierbar durch en bloc Exzision ohne ablative Chirurgie oder Organentfernung
2 B	Rezidivsarkom resezierbar nur durch ablative Chirurgie oder Organentfernung

Tab.30 (Fortsetzung von Tab.30,Seite

Stadium 3	Metastasen
3 A	nur Lymphknotenmetastasen
3 B	disseminierte Metastasen

Tab.31 Relative 5-Jahres-Überlebensrate in Abhängigkeit vom klinischen Stadium

(nach McBride 1974)

Klinisches Stadium	relative 5-Jahres-Überlebensrate	relative 10-Jahres-Überlebensrate
Stadium 1	62%	48%
1 A	15/20 75%	9/14 64%
1 B	8/17 48%	4/13 31%
Stadium 2	56%	50%
2 A	7/8 88%	3/4 75%
2 B	3/11 37%	2/6 33%
Stadium 3	0%	0%
3 A	0/0	0/0
3 B	0/4	0/3

4.3.2 Ergebnisse von Schraffordt Koops et al. 1976

Schraffordt Koops et al. 1976 benützten ebenfalls die Stadieneinteilung nach McBride 1974 in ihrer Analyse der Endresultate nach Perfusionstherapie bei 15 Patienten mit Weichteilsarkomen an den Extremitäten. Die von ihnen für die verschiedenen klinischen Stadien ermittelten Überlebensraten zeigt Tab.32.

Tab.32 Relative Überlebensrate in Abhängigkeit vom klinischen Stadium des Weichteilsarkoms (Stadienbestimmung nach dem Vorschlag von McBride 1974)
(nach Schraffordt Koops et al. 1976)

Klinisches Stadium	relative Überlebensrate (tumorfrees Überleben 3-10 Jahre lang)
Stadium 1	
1 A	3/5
1 B	1/1
Stadium 2	
2 A	2/2
2 B	0/1
Stadium 1 und 2	6/9 67%
Stadium 3	
3 A	1/3
3 B	0/3

67% aller Patienten ohne Metastasen bei Behandlungsbeginn (Stadium 1 und 2) lebten und waren tumorfrei drei Jahre nach Perfusionstherapie. Von drei Patienten mit regionären Lymphknotenmetastasen (Stadium 3 A) überlebte einer drei Jahre, während die drei Patienten mit Fernmetastasen alle innerhalb von drei Jahren verstarben.

4.4 Stadieneinteilungen bei bestimmten Tumortypen

4.4.1 Stadieneinteilung nach Enzinger und Shiraki 1969

Enzinger und Shiraki 1969 untersuchten in ihrer Analyse der Behandlungsergebnisse bei 110 Patienten mit alveolären Rhabdomyosarkomen den Einfluß des Tumorstadiums auf die Überlebenschancen der Patienten. Sie unterschieden drei klinische Stadien, die aus Tab.33 zu ersehen sind.

Tab.33 Stadieneinteilung nach Enzinger und Shiraki 1969
beim alveolären Rhabdomyosarkom

Stadium I	keine Lymphknotenmetastasen und keine Fernmetastasen
Stadium II	regionäre Lymphknotenmetastasen
Stadium III	Fernmetastasen

Die Autoren fanden, daß Patienten mit Tumoren im Stadium I (keine Lymphknoten- und Fernmetastasen bei Behandlungsbeginn) länger überleben als solche mit Tumoren im Stadium II oder III. In Tab. 33 sind die Überlebensdauern für die verschiedenen klinischen Stadien zusammengestellt.

Tab. 33a Überlebensdauer in Abhängigkeit vom klinischen Stadium beim alveolären Rhabdomyosarkom
(nach Enzinger und Shiraki 1969)

Klinisches Stadium	Median der Überlebensdauer (Beginn der Erstbehandlung bis zum Tod)
Stadium I	11,5 Monate
Stadium II	6,25 Monate
Stadium III	4,25 Monate
insgesamt	8,75 Monate

4.4.2 Stadieneinteilung nach Kilman et al. 1973

Kilman et al. 1973 benutzten in ihrer Studie über Rhabdomyosarkomen bei Kindern die in Tab. 34 dargestellte Stadieneinteilung.

Tab.34 Stadieneinteilung bei Rhabdomyosarkomen nach
Kilman et al. 1973

Stadium I	lokalisierter Tumor (Tumor auf den Ursprungsort beschränkt)
Stadium II	Tumor mit Wachstum in benachbartes Gewebe oder Befall regionärer Lymphknoten
Stadium III	Fernmetastasen

Kilman et al. 1973 beobachteten, daß im Stadium III kein Überleben möglich ist, und im Stadium II erst nach Anwendung einer Kombinationstherapie (Exzision, Radio- und Chemotherapie) Patienten überlebten. Patienten mit Rhabdomyosarkomen des klinischen Stadiums I scheinen die beste Prognose zu haben.

Jaffe et al. 1973 wandten die gleichen Kriterien zur klinischen Stadienbestimmung bei Kinderrhabdomyosarkomen an wie Kilman et al. 1973 und fanden ebenfalls, daß die besten Heilungsaussichten im Stadium I bestehen. Tab.35 zeigt die Überlebensraten für die einzelnen klinischen Stadien.

Tab.35 Überlebensrate in Abhängigkeit vom klinischen Stadium beim Rhabdomyosarkom (Stadienbestimmung nach dem Vorschlag von Kilman et al. 1973)
(nach Jaffe et al. 1973)

Klinisches Stadium	Patienten-zahl	Überlebende frei von Tumor 2,5 - 16 Jahre
Stadium I	26	12 (46%)
Stadium II	31	6 (19%)
Stadium III	4	0

4.4.3 Stadieneinteilung nach Ghavimi et al. 1975

Ghavimi et al. 1975 analysierten die Behandlungsergebnisse bei 29 Kindern unter 15 Jahren mit embryonalen Rhabdomyosarkomen im peripheren und zentralen Weichteilgewebe. Sie benützten eine Stadieneinteilung, die unter Berücksichtigung der Tumorausdehnung, des Operationsberichtes und der Ergebnisse der histopathologischen Untersuchung des Operationspräperates entwickelt wurde (Tab.36).

Tab.36 Klinische Stadienbestimmung beim embryonalen
Rhabdomyosarkom nach einem Vorschlag von
Ghavimi et al. 1975

Stadium I	Tumor auf den Ursprungsort beschränkt,vollständig entfernt,regionale Lymphknoten nicht befallen
I A	Rand des Operationspräperates mikroskopisch tumorfrei
I B	Rand des Operationspräperates mikroskopisch nicht tumorfrei
Stadium II	Tumor infiltriert benachbartes Gewebe,unvollständig entfernt,regionale Lymphknoten nicht befallen
Stadium III	Tumor infiltriert benachbartes Gewebe,unvollständig entfernt,regionale Lymphknoten befallen
Stadium IV	Fernmetastasen mit oder ohne Primärtumor

Ghavimi et al. 1975 fanden,daß keiner der Patienten mit embryonalen Rhabdomyosarkomen im Stadium IV überlebte und die Überlebensrate bei Tumoren im Stadium III deutlich gegenüber Rhabdomyosarkomen in den klinischen Stadien I und II abfiel. Die Anzahl der Überlebenden und die Überlebensdauern für die einzelnen Tumorstadien sind in Tab.37 angegeben.

Tab.37 Tumorfrees Überleben und Überlebensdauern in
Abhängigkeit vom klinischen Stadium
(nach Ghavimi et al. 1975)

Klinisches Stadium	Patienten- zahl	Überlebende (tumorfrei)	Überlebende Überlebensdauer in Monaten			
			42-36	35-24	23-12	12
Stadium I A	10	5	0	5	4	1
Stadium I B	5	5	1	2	1	1
Stadium II	5	5	1	1	3	0
Stadium III	6	4	1	2	0 (1) ⁺	1 (1) ⁺
Stadium IV	3	0	0	0	0	0 (3) ⁺
insgesamt	29	24	3	10	8 (1) ⁺	3 (4) ⁺

()⁺ = Zahl der verstorbenen Patienten

4.4.4 Stadieneinteilung nach Das Gupta und Brasfield 1970

Das Gupta und Brasfield 1970 bestimmten bei 232 Patienten mit malignen Schwannomen nach den in Tab.38 dargestellten Kriterien das klinische Stadium der Tumoren. Die Autoren ermittelten für die verschiedenen Stadien die relativen

5-Jahres-Heilungsraten (Tab.39) und fanden, daß das Stadium des Primärtumors für die Prognose von großer Bedeutung ist.

Tab.38 Klinische Stadienbestimmung bei malignen Schwannomen nach Das Gupta und Brasfield 1970

Stadium I	intakter Primärtumor ohne Metastasen
Stadium II	
a	lokal rezidivierender Tumor ohne Metastasen
b	lokal rezidivierender Tumor mit ausgedehntem Wachstum, keine Metastasen
Stadium III	Fernmetastasen bei Diagnosestellung

Tab.39 Relative 5-Jahres-Heilungsrate in Abhängigkeit vom klinischen Stadiums des malignen Schwannoms
(nach Das Gupta und Brasfield 1970)

Klinisches Stadium	relative 5-Jahres-Heilungsrate
Stadium I	63% (n=81)
Stadium II a	40% (n=101)
Stadium II b	0% (n= 2)
Stadium III	- (n= 0)

5. Prognostische Bedeutung der Lokalisation bei
Weichteilsarkomen

5.1 Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen

In unserem Krankengut hat das Weichteilsarkom des Stammes eine deutlich schlechtere Prognose als das der Extremitäten. Die relativen und absoluten 5-Jahres-Überlebensraten waren bei Weichteilsarkomen an den Extremitäten doppelt so hoch wie bei malignen Weichteiltumoren am Stamm (Tab.40).

Tab.40 Lokalisation und Prognose
(Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen)

5-Jahres-Überlebensrate	Extremitäten	Stamm
absolut	42% ($\pm$ 14%) (n=60)	18% ($\pm$ 20%) (n=19)
relativ	51% ($\pm$ 15%) (n=50)	26% ($\pm$ 26%) (n=13)

Bei Lokalisation am Stamm waren die Tumoren seltener kurativ zu behandeln als bei Lokalisation an den Extremitäten (Tab.41). Dies erklärt die schlechteren absoluten Überlebensraten, nicht jedoch die ungünstigeren relativen Überlebensraten der Tumoren des Stammes. In der Verteilung auf die klinischen Stadien und auf die Malignitätsgrade (Tab.41) zeigten sich nur geringe Unterschiede, so daß hiermit die schlechtere Prognose der Tumoren mit Sitz am Stamm kaum erklärt werden kann. Wahrscheinlich ist diese dadurch bedingt, daß bei Tumoren des Stammes häufig nur eine lokale Exzision mit beschränktem Sicherheitsabstand durchführbar ist.

Tab.41 Prognostische Faktoren und Lokalisation

(Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen)

	Extremitäten	Stamm
Patientenzahl	60	19
nicht kurativ behandelt	10 (17%)	6 (32%)
kurativ behandelt	50 (83%)	13 (68%)
klinisches Stadium bei kurativ behandelten Patienten		
I	8 (16%)	3 (23%)
II	20 (40%)	3 (23%)
III, IV a	22 (44%)	7 (54%)
Malignitätsgrad bei kurativ behandelten Patienten		
1	21 (42%)	4 (31%)
2	19 (38%)	6 (46%)
3	10 (20%)	3 (23%)

Tab.42 zeigt die Unterschiede in den relativen 5-Jahres-
Überlebensraten innerhalb gleicher klinischer Stadien
zwischen Tumoren der Extremitäten und des Stammes.

Tab.42 Lokalisation, klinisches Stadium und Prognose

(Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen)

	Extremitäten	Stamm
Klinisches Stadium	relative 5-Jahres-Überlebensrate	relative 5-Jahres-Überlebensrate
I	100% (n= 8)	33% ($\pm$ 54%) (n=3)
II	59% ($\pm$ 24%) (n=20)	60% ($\pm$ 60%) (n=3)
III, IV a	27% ($\pm$ 20%) (n=22)	14% ($\pm$ 26%) (n=7)

5.2 Angaben in der Literatur über die Abhängigkeit der Prognose von der Lokalisation des Weichteilsarkoms

5.2.1 Prognose unabhängig von der Lokalisation

Suit et al. 1975 wiesen in ihrer Untersuchung über Weichteilsarkome an den Extremitäten und am Stamm nachdrücklich darauf hin, daß der anatomische Sitz des Tumors keine Rückschlüsse auf die Überlebenschancen der Patienten zuläßt, vorausgesetzt die Überlebensraten bei großen und kleinen Tumoren und für die verschiedenen Malignitätsgrade werden getrennt betrachtet.

Fritchard et al. 1974 analysierten bei Patienten mit Fibrosarkomen an den Extremitäten (einschließlich des Schultergürtels und des Beckenringes) die Überlebensraten in Abhängigkeit von der Lokalisation und beobachteten keinen Zusammenhang zwischen Überlebensaussichten und Tumorsitz.

Kilman et al. 1973 fanden bei Patienten mit Rhabdomyosarkomen im peripheren und zentralen Weichteilgewebe keine statistisch signifikanten Unterschiede der Überlebensraten für die verschiedenen Tumorlokalisationen. Zum gleichen Ergebnis waren Keyhani und Booher 1968 bei Rhabdomyosarkomen vom pleomorphen Typ gekommen.

Nach den Angaben von Ortega et al. 1971 ist der anatomische Sitz von Rhabdomyosarkomen bei Kindern nahezu ohne progno-

stische Bedeutung, wenn man die Intensität einer durchgeführten Chemotherapie und das Tumorstadium bei Diagnosestellung berücksichtigt. Die schlechten Heilungschancen bei Rhabdomyosarkomen im Bauchraum sind nach Ortega et al. 1971 auf das fortgeschrittene klinische Stadium bei Tumorentdeckung zurückzuführen, während orbitale Rhabdomyosarkome wegen möglicher Früherkennung günstigere Überlebenschancen bieten.

In einer Studie über Liposarkome an den Extremitäten (mit Schultergürtel und Beckenring) stellten Reszel et al. 1966 fest, daß die Prognose an sich durch die Tumorlokalisation nicht beeinflußt wird, obwohl Sarkome der Extremitäten chirurgisch leichter zu entfernen sind.

5.2.2 Prognose abhängig von der Lokalisation

5.2.2.1 Weichteilsarkome insgesamt

Shieber und Graham 1962 berichteten über 125 Patienten mit Weichteilsarkomen an den Extremitäten, am Stamm, an Kopf und Hals und im Retroperitoneum und fanden folgende Zusammenhänge zwischen Lokalisation des Primärtumors und Überleben der Patienten:

- Personen mit Sarkomen an der oberen Körperhälfte (Kopf, Hals, obere Extremität, Thorax) überlebten länger als die gesamte Gruppe der Sarkompatienten
- Personen mit Weichteilsarkomen an der unteren Körperhälfte (Bauch, Rücken, untere Extremität) lebten kürzere Zeit als die Gesamtheit der Patienten
- am längsten überlebten Patienten mit Tumoren am Thorax
- die schlechteste Prognose hatten Patienten mit Sarkomen der Bauchregion
- die Lokalisation des Primärtumors ist im ersten postoperativen Jahr prognostisch am bedeutungsvollsten.

Als wesentlichen die Heilungsaussichten bestimmenden Faktor führten Ott et al. 1971 die Primärlokalisation des malignen Weichteiltumors an. Weichteilsarkome des Stammes und der Extremitäten bieten auch bei Rezidivoperationen gute Chancen, während die Prognose bei Rezidiven im Halsbereich, im Mediastinum, Retroperitoneum und in Organen deutlich schlechter ist. Als Ursache dafür nannten die Autoren Schwierigkeiten beim operativen Vorgehen.

Nach Hermanek 1974 wird die Prognose nach Radikaloperation von Weichteilsarkomen entscheidend durch den Tumorsitz bestimmt: Lokalisation am Stamm ist ungünstiger als Lokalisation an den Extremitäten; an den Extremitäten sind die weiter distal gelegenen Tumoren am günstigsten zu bewerten.

Lindberg et al. 1975 fanden bei einer Analyse der Krankheitsverläufe von 100 Patienten mit malignen Weichteiltumoren folgende relativen 5-Jahres-Heilungsraten für die verschiedenen Lokalisationen: Extremitäten 62%, Kopf und Hals 50%, Stamm 50%.

5.2.2.2 Fibrosarkom

Pack und Ariel 1958 beobachteten bei 39 Patienten mit Fibrosarkomen an den Extremitäten und am Stamm die besten Heilungschancen bei Tumorsitz am Gesäß, Fuß und Stamm.

Hare und Cerny 1963 ermittelten ebenfalls, daß Fibrosarkome am Stamm die günstigste Prognose haben (Tab.41), während nach Thorbjarnarson 1961 Fibrosarkome der Extremitäten bessere Überlebensaussichten bieten als solche des Stamms (Tab.41).

van der Werf-Messing und van Unnik 1965 gaben die höchste Überlebensrate für Fibrosarkome an der oberen Extremität und die niedrigste für diejenigen der Kopf- und Halsregion an (Tab.43).

Hays et al. 1970 kamen in ihrer Studie über Fibrosarkome bei Kindern (10 Patienten) zu dem Ergebnis, daß die Überlebenschancen fast ausschließlich vom Sitz des Tumors abhängen, da nur Fibrosarkome, die durch radikale Exzision ent-

fernt werden können, eine gute Prognose haben.

Tab.43 Relative 5-Jahres-Überlebensrate in Abhängigkeit vom Sitz des Fibrosarkoms

Autoren	Lokalisation	relative 5-Jahres-Überlebensrate
Hare und Cerny 1963	Stamm	86%
	obere Extremität	82%
	untere Extremität	47%
	Kopf und Hals	67%
Thorbjarnarson 1961	Extremitäten	51,6%
	Stamm	40,0%
	Kopf und Hals	33,3%
van der Werf- Messing und van Unnik 1965	obere Extremität	69%
	untere Extremität	59%
	Stamm	51%
	Kopf und Hals	36%

Auch bei diesen Angaben ist von Bedeutung, daß bei den 'Fibrosarkomen des Stammes' zum Teil die pseudosarkomatösen Desmoide miteinbezogen sind, zum Teil jedoch nicht.

5.2.2.3 Liposarkom

Pack und Pierson 1954 ermittelten die jeweiligen relativen 5-Jahres-Heilungsraten für verschiedene Lokalisationen der Liposarkome von 64 Patienten (Tab.44) und fanden die günstigsten Ergebnisse, wenn der Tumor am Arm oder Fuß aufgetreten war.

Enzinger und Winslow 1962 wiesen an Hand von 103 Patienten mit Liposarkomen an der unteren Extremität und im Retroperitoneum auf die besseren Heilungsaussichten bei Tumoren an der unteren Extremität gegenüber denjenigen bei Liposarkomen im Retroperitoneum hin (absolute 5-Jahres-Überlebensrate bei Liposarkomen der unteren Extremität 81% und bei Liposarkomen im Retroperitoneum 58%)(Tab.44).

Tab.44 Lokalisation und Prognose beim Liposarkom

Autoren	Lokalisation	relative 5-Jahres-Heilungsrate
Pack und Pierson 1954	Arm	55%
	Fuß	50%
	Gesäß	25%
	Leistenregion	25%
	Oberschenkel	27%
Enzinger und Winslow 1962	untere Extremität	absolute 5-Jahres-Überlebensrate
		81%
	Retroperitoneum	58%

Nach Hare und Cerny 1963 haben Liposarkome der oberen Extremität unter allen Liposarkomen des peripheren und zentralen Weichteilgewebes die günstigste Prognose.

Spittle et al. 1970 beobachteten, daß Liposarkome im Retroperitoneum schlechtere Heilungschancen bieten als solche an den Extremitäten.

5.2.2.4 Rhabdomyosarkom

Pack und Ariel 1958 berichteten von einer weitaus größeren Heilungsaussicht bei Rhabdomyosarkomen am Arm gegenüber jenen an der unteren Extremität.

Linscheid et al. 1965 stellten bei 87 Patienten mit pleomorphen Rhabdomyosarkomen an den Extremitäten die absoluten 5-Jahres-Überlebensraten für verschiedene Tumorlokalisationen fest (Tab.45). Pleomorphe Rhabdomyosarkome der oberen Extremität scheinen eine günstigere Prognose zu haben als solche der unteren Extremität. Ein Vergleich zwischen distalem (Knie- und Ellenbogenegegend und distal davon) und proximalem Sitz deutet auf bessere Überlebenschancen hin, wenn das Rhabdomyosarkom distal lokalisiert ist.

Tab.45 Absolute 5-Jahres-Überlebensrate in Abhängigkeit
von der Lokalisation beim pleomorphen Rhabdomyosarkom
(nach Linscheid et al. 1965)

Lokalisation	absolute 5-Jahres-Überlebensrate
obere Extremität (n=43)	46%
untere Extremität (n=39)	26%
distaler Sitz	56%
proximaler Sitz	28%

Sutow et al. 1970 und Jaffe et al. 1973 berichteten, daß bei Kindern Rhabdomyosarkome in der Orbita prognostisch am günstigsten zu bewerten sind. Während allerdings Sutow et al. 1970 die ungünstigsten Ergebnisse bei Rhabdomyosarkomen an Kopf (ohne Orbita) und Hals fanden, haben nach Jaffe et al. 1973 Rhabdomyosarkome der Extremitäten die geringste Aussicht auf Heilung.

Ehrlich et al. 1971 halten bei Kindern Rhabdomyosarkome der Orbita und der Extremitäten für prognostisch günstiger als Rhabdomyosarkome in anderen Lokalisationen. Auch Gutjahr et al. 1974 gaben an, daß orbitale Rhabdomyosarkome die besten Heilungsaussichten haben.

5.2.2.5 Synovialsarkom

Nach Pack und Ariel 1958 ist die Prognose bei Synovialsarkomen der Extremitäten umso besser, je weiter distal der Tumor seinen Sitz hat.

Booher 1974 betonte, daß wie bei anderen Weichteilsarkomen auch beim Synovialsarkom die Prognose vom Tumorsitz beeinflußt wird; er ermittelte für Synovialsarkome an der oberen Extremität eine relative 5-Jahres-Heilungsrate von 31% und für Synovialsarkome der unteren Extremität von 43%.

6. Prognostische Bedeutung des Geschlechts der Patienten bei Weichteilsarkomen

6.1 Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen

In unserem Krankengut zeigt sich, daß die Prognose des Weichteilsarkoms bei Frauen günstiger als bei Männern ist.

Tab.46 gibt die Überlebensraten für männliche und weibliche Patienten wieder.

Tab.46 Geschlecht und Prognose

(Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen)

5-Jahres-Überlebensrate	männlich	weiblich
absolut	31% ($\pm$ 17%) (n=33)	40% ($\pm$ 16%) (n=46)
relativ	39% ($\pm$ 20%) (n=27)	53% ($\pm$ 18%) (n=36)

Der Anteil der kurativ behandelten Patienten ist bei beiden Geschlechtern gleich, und es besteht hinsichtlich der Lokalisation kein Unterschied (Tab.47). Die Weichteilsarkome bei Männern sind in der Verteilung auf Malignitätsgrade und in den klinischen Stadien geringfügig günstiger. Dennoch fanden wir bei den Frauen höhere 5-Jahres-Überlebensraten.

Tab.47 Prognostische Faktoren und Geschlecht

(Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen)

	männlich	weiblich
Patientenzahl	33	46
nicht kurativ behandelt	6 (18%)	9 (20%)
kurativ behandelt	27 (82%)	37 (80%)
klinisches Stadium		
I	5 (15%)	6 (13%)
II	13 (39%)	13 (28%)
III,IV a	13 (39%)	26 (57%)
IV b	2 (6%)	1 (2%)
histologischer Malignitätsgrad		
1	14 (42%)	14 (30%)
2	14 (42%)	17 (37%)
3	5 (15%)	15 (33%)
Lokalisation		
Stamm	9 (27%)	10 (22%)
Extremitäten	24 (73%)	36 (78%)

In Tab.48 sind die Überlebensraten nach den klinischen Stadien und nach dem Geschlecht aufgeschlüsselt. Vor allem im klinischen Stadium II sind die Überlebensraten bei Frauen günstiger als bei Männern. Bei den Stadien I sowie III und IV a finden sich hingegen kaum Unterschiede.

Tab.48 Geschlecht, klinisches Stadium und Prognose
(Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen)

	männlich	weiblich
Klinisches Stadium	relative 5-Jahres-Überlebensrate	relative 5-Jahres-Überlebensrate
I	78% ($\pm$ 39%) (n= 5)	81% ($\pm$ 33%) (n= 6)
II	38% ($\pm$ 32%) (n=12)	81% ($\pm$ 24%) (n=11)
III, IV a	20% ($\pm$ 25%) (n=10)	26% ($\pm$ 22%) (n=19)

6.2 Angaben in der Literatur über die Abhängigkeit der Prognose vom Geschlecht der Patienten

6.2.1 Prognose unabhängig vom Geschlecht der Patienten

Nach Gläser 1975 und Ott et al. 1971 kommt bei Weichteilsarkomen dem Geschlecht der Patienten keine Bedeutung zu.

Ortega et al. 1971 und Jaffe et al. 1973 konnten bei Rhabdomyosarkomen keinen Zusammenhang zwischen Prognose und Geschlecht feststellen.

6.2.2 Prognose abhängig vom Geschlecht der Patienten

Pack und Ariel 1958 beobachteten, daß Frauen mit Synovialsarkomen günstigere Heilungsaussichten hatten als Männer.

Auch Kaposi's Sarkom scheint bei Frauen einen gutartigeren Verlauf zu nehmen als bei Männern; zu diesem Schluß kamen O'Brien und Brasfield 1966 in einer Studie über 63 Patienten mit Kaposi's Sarkom.

7. Prognose bei kindlichen Weichteilsarkomen

7.1 Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen

Acht unserer zur Überlebensstatistik heranziehbaren Patienten waren unter 15 Jahre alt. Tab. 49 zeigt die 5- und 10-Jahres-Überlebensraten bei diesen Patienten. Sie unterscheiden sich von den Raten für das Gesamtkrankengut keineswegs signifikant, und es läßt sich auch keine Tendenz eines Unterschiedes erkennen.

Tab. 49 Prognose bei kindlichen Weichteilsarkomen

(Ergebnisse an der Chirurgischen Universitätsklinik
Erlangen)

	Patienten bis 15 Jahre	gesamtes Krankengut
absolute Überlebensrate		
5 Jahre	27% ($\pm$ 36%)	36% ($\pm$ 12%)
10 Jahre	27% ($\pm$ 36%)	23% ($\pm$ 13%)
relative Überlebensrate		
5 Jahre	36% ($\pm$ 46%)	46% ($\pm$ 14%)
10 Jahre	36% ($\pm$ 46%)	29% ($\pm$ 16%)

7.2 Angaben des Schrifttums über die Prognose bei kindlichen Weichteilsarkomen

Nach Shieber und Graham 1962 und Ott et al. 1971 hat das Alter keine wesentliche Bedeutung für die Prognose.

Pack und Ariel 1958 bewerteten Weichteilsarkome im ersten Lebensjahr prognostisch am günstigsten. Rhabdomyosarkome bieten nach ihrer Meinung bei Kindern und Jugendlichen bessere Heilungsaussichten als bei Erwachsenen.

Lieberman et al. 1966 wiesen auf die günstigere Prognose des alveolären Weichteilsarkoms bei Patienten bis zu 20 Jahren im Vergleich zu älteren Personen hin.

Enzinger und Shiraki 1969 ermittelten einen geringfügig niedrigeren Median der Überlebenszeit für Personen mit alveolärem Rhabdomyosarkom, die älter als 20 Jahre waren, als für die Patientengruppe jünger als 20 Jahre.

Sutow et al. 1970 beobachteten bei Rhabdomyosarkompatienten unter sieben Jahren eine signifikant höhere Überlebensrate als bei Kindern, die älter als sieben Jahre waren. Die Autoren führten dies auf das Auftreten prognostisch günstigerer Typen des Rhabdomyosarkoms und auf die geringere Tumorausbreitung in dieser Altersgruppe zurück. Im Gegensatz dazu fanden Jaffe et al. 1973 für diese beiden Altersgruppen nahezu gleiche

Überlebensraten. Auch Ehrlich et al. 1971 sowie Ortega et al. 1971 stellten bei Rhabdomyosarkomen von Kindern keinen Zusammenhang zwischen Alter der Patienten und Überlebenschancen fest.

In einer Übersichtsarbeit über maligne Mesenchymome fanden Meister und Westenfelder 1974 bei Erwachsenen eine 5-Jahres-Überlebensrate von etwa 40%, im Kindesalter von 60% (Nash und Stout 1961); die Kleinkinder (bis zu fünf Jahren) liegen dabei mit einer Mortalitätsrate von 25% am günstigsten, während die Mortalitätsrate im Alter von 5 bis 10 Jahren 71% und im Alter von 10 bis 15 Jahren 58% beträgt.

Auch Gläser 1975 und Hermanek 1974 wiesen auf den gutartigeren Verlauf von Weichteilsarkomen bei Kindern hin.

8. Besprechung

An der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen wurden in den Jahren 1951 bis 1975 insgesamt 91 Patienten mit peripheren Weichteilsarkomen diagnostiziert. Zur Berechnung der Überlebenskurven wurden die Patienten aus der Zeit bis 1974 (insgesamt 79) herangezogen. Die nach der actuarial method (UICC) berechneten 5-Jahres-Überlebensraten betrugen für alle Patienten 36% ($\pm 12\%$), für die kurativ behandelten Patienten 46% ($\pm 14\%$). Die entsprechenden 10-Jahres-Überlebensraten waren 23% ($\pm 13\%$) bzw. 29% ($\pm 16\%$).

In dem Kollektiv dieser Patienten finden sich solche mit relativ günstiger Prognose, solche mit mäßiger Prognose und schließlich Patienten mit nahezu hoffnungsloser Ausgangssituation. Für die Klinik ist die Kenntnis der prognostischen Faktoren ein wesentliches Anliegen. Damit kann im Einzelfall die Prognose einigermaßen abgeschätzt werden, und damit wird auch die Grundlage für eine exakte Beschreibung des Krankengutes geschaffen, die eine unabdingbare Voraussetzung für sinnvolle Vergleiche unterschiedlicher Therapieverfahren darstellt.

Unter den therapieunabhängigen, also bei Diagnose und Behandlungsbeginn feststehenden prognostischen Faktoren bei Weichteilsarkomen wird im Schrifttum häufig in erster Linie die Geschwulstart besprochen. Weniger oft finden sich einschlägige Angaben hinsichtlich des Stadiums der Geschwulst, der Tumorlokalisation und des Lebensalters.

Im Krankengut der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen aus den Jahren 1961 bis 1975 wurden die verschiedenen prognostischen Faktoren näher untersucht. Da Veröffentlichungen über die Prognose in Abhängigkeit von den nach der WHO-Klassifikation bestimmten histologischen Tumortypen bisher nur in beschränktem Maße vorliegen, wurde das Erlanger Krankengut nach der WHO-Klassifikation neu eingeteilt und entsprechend analysiert. Dabei ließen sich klare statistische Aussagen über eine unterschiedliche Prognose bei den verschiedenen histologischen Typen der WHO-Klassifikation nicht machen, wenn man von der hervorragenden Prognose beim Dermatofibrosarcoma protuberans und der relativ günstigen Prognose des gut differenzierten Fibrosarkoms sowie des myxoiden und gut differenzierten Liposarkoms absieht.

Beim Vergleich mit den zahlreichen Angaben des Schrifttums über den Einfluß des histologischen Typs auf die Prognose wird immer wieder von bedeutenden Unterschieden berichtet. Dabei ist aber vielfach ein Vergleich nicht möglich, weil die malignen Weichteiltumoren bis vor kurzem nach sehr unterschiedlichen Gesichtspunkten klassifiziert worden sind. Bei manchen Autoren sind auch Läsionen unter den Weichteilsarkomen aufgeführt, die nach den heute herrschenden Anschauungen zu den benignen Läsionen gezählt werden, wie etwa die verschiedenen Fibromatosen (aggressive Fibromatose, Desmoid und ähnliche).

Suit et al. 1975 wiesen darauf hin, daß weniger der histolo-

gische Typ, d.h. der histogenetische Typ im Sinne der WHO-Klassifikation, von Bedeutung sei, als vielmehr der histologische Malignitätsgrad. Genau dieses Ergebnis zeigte die Analyse des Erlanger Krankengutes. Wichtiger als der nach der WHO-Klassifikation bestimmte histologische (histogenetische) Typ erwies sich der histologische Malignitätsgrad, der bei allen Tumoren unter Berücksichtigung vor allem der Mitosezahl und der Kernpolymorphie nach einem eigenen Erlanger Schema (Hermanek 1977) ermittelt worden war.

Entsprechend den Vorschlägen der American Joint Commission sollen bei der T-Klassifikation der Weichteiltumoren die Tumorgroße, die etwaige Infiltration von Haut und/oder Knochen und gleichzeitig der histologische Malignitätsgrad des Tumors berücksichtigt werden. Nach dieser T-Klassifikation ergeben sich bei zusätzlicher Bewertung des klinischen Befundes an den regionalen Lymphknoten und etwaiger Fernmetastasen die Stadien I, II, III a, III b, IV a und IV b.

Am Erlanger Krankengut konnte so eine Unterteilung in vier prognostische Gruppen vorgenommen werden. Die erste, entsprechend dem klinischen Stadium I der American Joint Commission, zeigte mit einer relativen 5-Jahres-Überlebensrate von 80% und einer absoluten 5-Jahres-Überlebensrate von 78% eine verhältnismäßig günstige Prognose. Die zweite Gruppe (klinisches Stadium II der American Joint Commission) hatte eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von 58% und eine absolute 5-Jahres-Überlebensrate von 53%. Die dritte Gruppe umfaßt die Stadien III a, III b und IV a der American Joint Commission; sie wies eine relative 5-Jahres-Überlebensrate von nur 24% und eine

absolute 5-Jahres-Überlebensrate von nur 17% auf. Die vierte Gruppe mit generalisierten Tumoren des Stadiums IV b ist ohne Heilungschance. Erstmals werden für diese Stadieneinteilung der American Joint Commission längerfristige Überlebensraten vorgelegt. Sie unterstreichen die Brauchbarkeit dieser Klassifikation.

Die Lokalisation des Tumors zeigte im Erlanger Krankengut einen deutlichen prognostischen Einfluß. Die Tumoren des Stammes verhielten sich durchwegs ungünstiger als die der Extremitäten: so betrug die absolute 5-Jahres-Überlebensrate 18% bei Sarkomen mit Sitz am Stamm gegenüber 42% bei Sarkomen an den Extremitäten und die relative 5-Jahres-Überlebensrate 26% gegenüber 51%. Diese Unterschiede lassen sich nicht auf verschiedene Verteilungen der klinischen Stadien oder der histologischen Malignitätsgrade zurückführen. Wahrscheinlich spielt hier die unterschiedliche Therapie eine Rolle, da bei Tumoren des Stammes in der Regel nur eine wesentlich weniger radikale Operation vorgenommen werden kann.

Die Überlebensraten waren bei weiblichen Patienten günstiger als bei Männern: absolute 5-Jahres-Überlebensrate 40%, gegenüber 31%, relative 5-Jahres-Überlebensrate 53%, gegenüber 39%. Dies ist umso bemerkenswerter, als sich die Tumoren der Frauen im histologischen Malignitätsgrad und in der klinischen Stadienverteilung ungünstiger verhielten (bei den Frauen häufiger Malignitätsgrad 3, öfters klinische Stadien III und IV a). Eine Erklärung für die besseren Heilungsaussichten beim weiblichen Geschlecht kann vorerst nicht gegeben werden.

Im Schrifttum findet man Angaben, wonach Weichteilsarkome bei Kindern einen gutartigeren Verlauf nehmen als bei Erwachsenen. In unserem Krankengut hatten acht Patienten, die jünger als 15 Jahren waren, die gleiche Prognose wie die übrigen Patienten.

Die genaue Auswertung des Erlanger Krankengutes ergab somit, daß für die Prognose der potentiell kurablen Weichteilsarkome der histologische Malignitätsgrad, die Tumorgroße und eine vielleicht vorliegende Infiltration von Knochen und/oder Haut im Vordergrund stehen. Daneben kommt dem Tumorsitz und dem Patientengeschlecht eine gewisse eigenständige Bedeutung zu. Eine günstigere Prognose im Kindesalter konnte nicht beobachtet werden.

Aus diesen Feststellungen leitet sich die Forderung ab, daß bei der Darstellung der Behandlungsergebnisse von Weichteilsarkomen immer folgende Angaben über das Krankengut gemacht werden sollten:

1. Verteilung der Weichteilsarkome auf histologische Malignitätsgrade.
2. Anteil der Tumoren mit größtem Durchmesser unter 5 cm bzw. Anteil der Tumoren mit größtem Durchmesser über 5 cm.
3. Anteil der Tumoren mit Infiltration von Knochen und/oder Haut.
4. Verteilung auf Tumoren des Stammes (einschließlich des Kopfes und des Halses) und der Extremitäten.
5. Geschlechtsverteilung.

Nur bei Kenntnis dieser Parameter ist ein Vergleich von Behandlungsergebnissen möglich.

9. Zusammenfassung

1. 91 Patienten mit peripheren Weichteilsarkomen aus der Zeit zwischen 1.1.1951 und 31.12.1975 wurden hinsichtlich Alters- und Geschlechtsverteilung, Lokalisation, Anamnese und Symptomatologie analysiert. Die Tumoren wurden nach den Vorschlägen der WHO klassifiziert und nach dem TNM-System eingestuft. Für die bis 1974 einschließlich behandelten Patienten wurden die Überlebensraten nach der Sterbetafelmethode (UICC) berechnet.
2. Die 5-Jahres-Überlebensraten betrugen für alle Patienten 36%, für die kurativ behandelten Patienten 46%; für die entsprechenden 10-Jahres-Überlebensraten ergaben sich Werte von 23% bzw. von 29%. Diese Zahlen wurden mit Angaben des Schrifttums verglichen.
3. Im Erlanger Krankengut war der nach der WHO-Klassifikation bestimmte histologische (histogenetische) Tumortyp nur von untergeordneter prognostischer Bedeutung. Die Analyse des Schrifttums zeigt diesbezüglich unterschiedliche, vielfach miteinander nur schwer vergleichbare Angaben.
4. Der histologische Malignitätsgrad beeinflusste die Prognose sehr stark. Weitere dominierende prognostische Faktoren waren die Tumorgröße und eine etwaige Infiltration von Haut und/oder Knochen. Dementsprechend erwies sich der Vorschlag der American Joint Commission für eine klinische

Stadienbestimmung der Weichteilsarkome als wertvoll.

5. Weitere eigenständige prognostische Faktoren waren die Lokalisation der Weichteilsarkome und das Geschlecht der Patienten. Tumoren des Stammes hatten eine schlechtere Prognose als solche der Extremitäten. Tumoren der Frauen boten bessere Heilungsaussichten als vergleichbare Tumoren der Männer. Entsprechende Angaben im Schrifttum sind widersprüchlich.
6. Nach der Literatur verhalten sich Weichteilsarkome bei Kindern prognostisch günstiger als bei Erwachsenen. Dies konnte im Erlanger Krankengut nicht bestätigt werden.

Literaturverzeichnis

1. VAN ANDEL, J.G.: Synovial Sarcoma. A Review and Analysis of Treated Cases. Radiol.clin.biol. 41: 145-159 (1972).
2. BIZER, L.S.: Fibrosarcoma. Report of Sixty-Four Cases. Am.J.Surg. 121: 586-587 (1971).
3. BOKELMANN, D., OTT, G., RUDOLPH, H., SCHÜTZE, U., SCHULZ, R.: Weichteilsarkome. In: LINDER, F., OTT, G., RUDOLPH, H. (Hrsg.): Diagnostische und therapeutische Fortschritte in der Krebschirurgie. Berlin-Heidelberg-New York, Springer 1971.
4. BOOHER, R.J.: The Diagnosis and Management of Sarcomas of the Soft Somatic Parts. J.St.Barnabas Med.Cent. 1974: 120-134.
5. BRASFIELD, R.D., DAS GUPTA, T.K.: Liposarcoma. CA. 20: 5-9 (1970).
6. CADMAN, N.L., SOULE, E.H., KELLY, P.J.: Synovial Sarcoma. An Analysis of 134 Tumors. Cancer 18: 613-627 (1965).
7. CASTRO, E.B., HAJDU, S.I., FORTNER, J.G.: Surgical Therapy of Fibrosarcoma of Extremities. A Reappraisal. Arch.Surg. 107: 284-286 (1973).

8. D'AGOSTINO, A.N., SOULE, E.H., MILLER, R.H.: Primary Malignant Neoplasms of Nerves (Malignant Neurilemmomas) in Patients without Manifestation of Multiple Neurofibromatosis (von Recklingshausen's Disease). *Cancer* 16: 1002-1014 (1963).
9. DAS GUPTA, T.K., BRASFIELD, R.D.: Solitary Malignant Schwannoma. *Ann.Surg.* 171: 419-428 (1970).
10. EHRLICH, F.E., HAAS, J.E., KIESEWETTER, W.B.: Rhabdomyosarcoma in Infants and Children: Factors Affecting Long-term Survival. *J.Pediatr.Surg.* 6: 571-577 (1971).
11. ENTERLINE, H.T., CULBERSON, J.D., ROCHLIN, D.B., BRADY L.W.: Liposarcoma. A Clinical and Pathological Study of 53 Cases. *Cancer* 13: 932-950 (1960).
12. ENZINGER, F.M.: Recent Trends in Soft Tissue Pathology. In: Tumors of Bone and Soft Tissue. Clinical Conference on Cancer, 1963. Chicago, Yearbook Medical Publishers 1965.
13. ENZINGER, F.M., LATTES, R., TORLONI, H.: Histological Typing of Soft Tissue Tumors. International Histological Classification of Tumors, Nr. 3. World Health Organisation, Geneva, 1969.

14. ENZINGER, F.M., SHIRAKI, M.: Alveolar Rhabdomyosarcoma. An Analysis of 110 Cases. Cancer 24: 18-31 (1969).
15. ENZINGER, F.M., WINSLOW, D.J.: Liposarcoma. A Study of 103 Cases. Virchows Arch.path.Anat. 335: 367-388 (1962).
16. FERRELL, H.W., FRABLE, W.J.: Soft Part Sarcomas Revisited. Review and Comparison of a Second Series. Cancer 30: 475-480 (1972).
17. FINE, G., OHORODNIK, J.M., HORN, Jr., R.C.: Soft-Tissue Sarcomas: Their Clinical Behavior and Course and Influencing Factors. Proc.Nat.Cancer Conf. 7: 873-882 (1973).
18. GENNARI, L.: Therapeutic Problem of Fibrosarcomas of Limbs. Tumori 51: 323-330 (1965).
19. GERNER, R.E., MOORE, G.E.: Synovial Sarcoma. Ann.Surg. 181: 22-25 (1975).
20. GERNER, R.E., MOORE, G.E., PICKREN, J.W.: Soft Tissue Sarcomas. Ann.Surg. 181: 803-808 (1975).
21. GHAVIMI, F., EXELBY, P.R., D'ANGIO, G.J., CHAM, W., LIEBERMAN, P.H., TAN, C., MIKÉ, V., MURPHY, M.L.: Multi-disciplinary Treatment of Embryonal Rhabdomyosarcoma in Children. Cancer 35: 677-686 (1975).

22. GILBERT, L.A., FAGAN, A.R., WINKLEY, J.: Soft Tissue Sarcomas of the Extremities: Their Natural History, Treatment, and Radiation Sensitivity. J.Surg.Oncol. 7: 303-317 (1975).

23. GLÄSER, A.: Mesenchymale Weichteilgeschwülste. In: GLÄSER, A. (Hrsg.): Klinische Pathologie der Geschwülste. Lieferung 1. Stuttgart, G. Fischer (1974).

24. GLÄSER, A.: Pathologie und Klinik der mesenchymalen Weichteilgeschwülste. Zbl.Chir. 100: 129-138 (1975).

25. GHOSH, B.C., GHOSH, L., HUVOS, A.G., FORTNER, J.G.: Malignant Schwannoma. A Clinicopathologic Study. Cancer 31: 184-190 (1973).

26. GUTJAHR, P., HILL, K., PIPPERT, P., HOFMANN, S., NEIDHARDT, M.: Rhabdomyosarkome im Kindesalter. Mschr.Kinderheilk. 122: 805-813 (1974).

27. HARE, H.F., CERNY, M.J.: Soft Tissue Sarcoma. A Review of 200 Cases. Cancer 16: 1332-1337 (1963).

28. HAYS, D.M., MIRABAL, V.Q., KARLAN, M.S., PATEL, H.R., LANDING, B.H.: Fibrosarcomas in Infants and Children. J.Pediatr.Surg. 5: 176-183 (1970).

29. HERMANEK, P.: Klinische Pathologie der Haut- und Weichteiltumoren. Chirurg 45: 293-308 (1974).
- 29a. HERMANEK, P.: Soft Tissue Sarcoma - Staging and Grading. Beitr. Pathol. In Druck. (1977).
30. HERZOG, K.H., BUCHDA, G.: Ergebnisse der Behandlung von 170 Knochen- und Weichteilsarkomen. Langenbecks Arch. klin.Chir. 312: 256-270 (1965).
31. IVINS, J.C., DOCKERTY, M.B., GHORMLEY, R.K.: Fibrosarcomas of the Soft Tissues of the Extremities: A Review of 78 Cases. Surgery 28: 495-508 (1950).
32. JAFFE, N., FILLER, R.M., FARBER, S., TRAGGIS, D.G., VAWTER, G.F., TEFPT, M., MURRAY, J.E.: Rhabdomyosarcoma in Children. Improved Outlook with a Multidisciplinary Approach. Am.J.Surg. 125: 482-487 (1973).
33. JAMES, A.G.: Cancer Prognosis Manual. Second Edition. American Cancer Society 1966. Zit. BOOHER, R.J.: The Diagnosis and Management of Sarcomas of the Soft Somatic Parts. J.St.Barnabas Med.Cent. 1974: 120-134.
34. KEYHANI, A., BOOHER, R.J.: Pleomorphic Rhabdomyosarcoma. Cancer 22: 956-967 (1968).
35. KILMAN, J.W., CLATWORTHY, Jr., H.W., NEWTON, Jr., W.A., GROSFELD, J.L.: Reasonable Surgery for Rhabdomyosarcoma: A Study of 67 Cases. Ann.Surg. 178: 346-351 (1973).

36. KREMENTZ, E.T., SHAVER, J.O.: Behavior and Treatment of Soft Tissue Sarcomas. Ann.Surg. 157: 770-784 (1963).
37. LIEBERMAN, P.H., FOOTE, Jr., F.W., STEWART, F.W., BERG, J.W.: Alveolar Soft-Part Sarcoma. J.A.M.A. 198: 1047-1051 (1966).
38. LINDBERG, R.D., MARTIN, R.G., ROMSDAHL, M.M.: Surgery and Postoperativ Radiotherapy in the Treatment of Soft Tissue Sarcomas in Adults. Am.J.Roentgenol.Radium.Ther.Nucl.Med.: 123: 123-129 (1975).
39. LINSCHIED, R.L., SOULE, E.H., HENDERSON, E.D.: Pleomorphic Rhabdomyosarcomata of the Extremities and Limb Girdles. A Clinicopathological Study. J.Bone Joint Surg. 47-A: 715-726 (1965).
40. MACKENZIE, D.H.: Fibroma: A Dangerous Diagnosis. A Review of 205 Cases of Fibrosarcoma of Soft Tissues. Brit.J.Surg.: 51: 607-612 (1964).
41. MACKENZIE, D.H.: Synovial Sarcoma: Review of 58 Cases. Cancer 19: 169-180 (1966).
42. MARTIN, R.G., BUTLER, J.J., ALBORES-SAAVEDRA, J.: Soft Tissue Tumors: Surgical Treatment and Results. In: Tumors of Bone and Soft Tissue. Clinical Conference on Cancer, 1963. Chicago, Yearbook Medical Publishers 1965.

43. McBRIDE, C.M.: Sarcomas of the Limbs. Results of Adjuvant Chemotherapy Using Isolation Perfusion. Arch.Surg. 109: 304-308 (1974).

44. McNEER, G.P., CANTIN, J., CHU, F., NICKSON, J.J.: Effectiveness of Radiation Therapy in the Management of Sarcoma of the Soft Somatic Tissues. Cancer 22: 391-397 (1968).

45. MEISTER, P., WESTENFELDER, S.: Mesenchymom. Med.Welt 25: 707-710 (1974).

46. O'BRIEN, P.H., BRASFIELD, R.D.: Kaposi's Sarcoma. Cancer 19: 1497-1502 (1966).

47. ORTEGA, J.A., RIVARD, G.E., ISAACS, H., HITTLE, R.E., HAYS, D.M., PIKE, M.C., KARON, M.R.: The Influence of Chemotherapy on the Prognosis of Rhabdomyosarcoma. Med. Pediatr.Oncol. 1: 227-234 (1975).

48. OTT, G., RUDOLPH, H., BOKELMANN, D., THIELE, R.: Lang-jährige Krankheitsverläufe bei Patienten mit Weichteil-sarkom. In: LINDER, F., OTT, G., RUDOLPH, H. (Hrsg): Diagnostische und therapeutische Fortschritte in der Krebschirurgie. Berlin-Heidelberg-New York, Springer 1971.

49. PACK, G.T., ARIEL, I.M.: Tumors of Soft Somatic Tissues.
London, Toronto, Melbourne, Sydney, Wellington, Cassel &
Comp. 1958.
50. PACK, G.T., ARIEL, I.M.: Principles of Treatment of Tumors
of the Soft Somatic Tissues. In: PACK, G.T., ARIEL, I.M.,
(Ed.): Treatment of Cancer and Allied Diseases, Vol. VIII:
Tumors of the Soft Somatic Tissues and Bone. New York-
Evanston-London, Harper and Row 1964.
51. PACK, G.T., PIERSON, J.C.: Liposarcoma. A Study of 105
Cases. Surgery 36: 687-712 (1954).
52. PRITCHARD, D.J., SOULE, E.H., TAYLOR, W.F., IVINS, J.C.:
Fibrosarcoma-A clinicopathologic and statistical study of
199 tumors of the soft tissues of the extremities and
trunk. Cancer 33: 888-897 (1974).
53. REMÉ, H., OTTO, K.: Benigne und maligne Weichteiltumoren.
Chirurg 45: 308-313 (1974).
54. RENAUD, J., VAN SLOOTEN, E.A., HAMPE, J.F.: The Treatment
of Fibrosarcoma of Soft Tissues. A Survey of 39 Patients.
Arch.Chir.Neerl. 15: 187-200 (1963).
55. RESZEL, P.A., SOULE, E.H., COVENTRY, M.B.: Liposarcoma
of the Extremities and Limb Girdles. A Study of Two
Hundred Twenty-Two Cases. J.Bone Joint Surg. 48-A: 229-
244 (1966).

56. ROTH, J.H., ENZINGER, F.M., TANNENBAUM, M.: Synovial Sarcoma of the Neck: A Followup Study of 24 Cases. Cancer 35: 1243-1253 (1975).
57. SCHRAFFORDT KOOPS, H., EIBERGEN, R., OLDHOFF, J., VAN DER PLOEG, E., VERMEY, A.: Isolated Regional Perfusion in the Treatment of Soft Tissue Sarcomas of the Extremities. Clin.Radiol. In Druck. (1976).
58. SCHÜTZE, U., PIEFER, K., DAUM, R., OTT, G., BOKELMANN, D.: Weichteil- und Organsarkome im Kindesalter. Ein Bericht über 53 Fälle in einem Beobachtungszeitraum von 1946-1970. In: LINDER, F., OTT, G., RUDOLPH, H.(Hrsg.): Diagnostische und therapeutische Fortschritte in der Krebschirurgie. Berlin-Heidelberg-New York, Springer 1971.
59. SHIEBER, W., GRAHAM, P.: An experience with sarcomas of the soft tissues in adults. Surgery 52: 295-298 (1962).
60. SHIU, M.H., CASTRO, E.B., HAJDU, S.I., FORTNER, J.G.: Surgical Treatment of 297 Soft Tissue Sarcomas of the Lower Extremity. Ann.Surg. 182: 597-602 (1975).
61. SHIU, M.H., CHU, F., CASTRO, E.B., HAJDU, S.I., FORTNER, J.G.: Results of Surgical and Radiation Therapy in the Treatment of Liposarcoma Arising in an Extremity. Am.J. Roentgenol.Radium.Ther.Nucl.Med. 123: 577-582 (1975).

62. SOULE, E.H., ENRIQUEZ, P.: Atypical Fibrous Histiocytoma, Malignant Fibrous Histiocytoma, Malignant Histiocytoma, and Epitheloid Sarcoma. A Comparative Study of 65 Tumors. Cancer 30: 128-143 (1972).
63. SOULE, E.H., GEITZ, M., HENDERSON, E.D.: Embryonal Rhabdomyosarcoma of the Limbs and Limb-Girdles. A Clinicopathologic Study of 61 Cases. Cancer 23: 1336-1346 (1969).
64. SOULE, E.H., MAHOUR, G.H., MILLS, S.D., LYNN, H.B.: Soft-Tissue Sarcomas of Infants and Children: A Clinicopathologic Study of 135 Cases. Mayo Clin. Proc. 43: 313-326 (1968).
65. SPITTLE, M.F., NEWTON, K.A., NACKENZIE, D.H.: Liposarcoma. A Review of 60 Cases. Br.J.Cancer 24: 696-704 (1970).
66. STEHLIN, Jr., J.S., DE IPOYI, F.D., GIOVANELLA, B.C., GUTIERREZ, A.E., ANDERSON, R.F.: Soft Tissue Sarcomas of the Extremity. Multidisciplinary Therapy Employing Hyperthermic Perfusion. Am.J.Surg. 130: 643-646 (1975).
67. SUIT, H.D., RUSSEL, W.O.: Radiation Therapy of Soft Tissue Sarcomas. Cancer 36: 759-764 (1975).
68. SUIT, H.D., RUSSEL, W.O., MARTIN, R.G.: Sarcoma of Soft Tissue: Clinical and Histopathologic Parameters and Response to Treatment. Cancer 35: 1478-1483 (1975).

69. SUTOW, W.W., SULLIVAN, M.P., RIED, H.L., TAYLOR, H.G.,
GRIFFITH, K.M.: Prognosis in Childhood Rhabdomyosarcoma.
Cancer 25: 1384-1390 (1970).
70. TERZ, J.J., LAWRENCE, Jr., W.: Soft Part Sarcomas in Adults.
Va.Med.Mon. 101: 292-298 (1974).
71. THORBJARNARSON, B.: Sarcomata at the New York Hospital.
Arch.Surg. 82: 489-510 (1961).
72. VAN DER WERF-MESSING, B., VAN UNNIK, J.A.M.: Fibrosarcoma
of the Soft Tissues. A Clinicopathologic Study. Cancer 18:
1113-1123 (1965).
73. WESTBURY, G.: Soft Tissue Sarcoma - Pathology and Surgery.
Br.J.Radiol. 44: 650 (1971).
74. WOOD, D.K., DAS GUPTA, T.K.: Soft Tissue Sarcomas in Infancy
and Childhood. J.Surg.Oncol. 5: 387-404 (1973).

Herrn Prof.Dr.med.G.Hegemann,Direktor der Chir.Univ.
Klinik Erlangen,danke ich für die Überlassung des
Arbeitsplatzes.

Herrn Prof.Dr.med.P.Hermanek möchte ich für die
Überlassung des Themas und für die vorzügliche Unter-
stützung bei der Ausführung der Arbeit recht herz-
lich danken.

L e b e n s l a u f

29. April 1950 geboren in Regensburg als zweiter von zwei Söhnen des Revierförsters Siegfried Pabst und seiner Ehefrau Mathilde, geborene Schuderer.
- September 1956 Volksschule in Hainsacker.
- September 1960 Goethe-Gymnasium Regensburg.
- Juni 1969 Reifeprüfung am Goethe-Gymnasium.
- Juli 1969 Wehrdienst in Freyung, Füssen und Landshut.
- Oktober 1970 Entlassung aus der Bundeswehr.
- November 1970 Physikstudium an der Universität Regensburg.
- Oktober 1972 Diplom-Vorprüfung für Studierende der Physik.
- November 1972 Medizinstudium an der Universität Regensburg.
- August 1974 Ärztliche Vorprüfung.
- November 1974 Klinischer Abschnitt des Medizinstudiums an der Universität Erlangen.
- Oktober 1977 Praktisches Jahr im Klinikum der Stadt Nürnberg (Chirurgie und Innere Medizin) und an der Staatlichen Frauenklinik Bamberg (Gynäkologie und Geburtshilfe).
- Oktober 1978 Ärztliche Prüfung.

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen, Hauptstr. 109 (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990